

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNEE 1958

THÈSE

332
N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Lina DESBOIS

Née le 25 mars 1930, à Serley (Saône-et-Loire)

Présentée et soutenue publiquement le

195

**Les localisations à l'amygdale et aux muqueuses
rhino-pharyngo-laryngées
de la maladie de Besnier-Bœck-Schaumann**

(A propos d'une observation personnelle)

Président : M. AUBIN, Professeur

PARIS
IMPRIMERIE R. FOULON
29, RUE DEPARCIEUX, 29
1958

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Nom du Candidat : DESBOIS

Prénom : LINA

Date de soutenance :

Numéro d'ordre :

(Ces deux mentions seront complétées par le Service de la Bibliothèque)

DESBOIS (LINA) — Les localisations à l'amygdale et aux muqueuses rhino-pharyngo-laryngées de la maladie de Besnier - Boeck - Schaumann. (A propos d'une observation personnelle). — Paris, Imp. R. Foulon, 1958, in-8°, 67 p.

(Thèse Médec. (Etat), Paris, 1958, N°).

DESBOIS (LINA) — Les localisations à l'amygdale et aux muqueuses rhino-pharyngo-laryngées de la maladie de Besnier - Boeck - Schaumann. (A propos d'une observation personnelle). — Paris, Imp. R. Foulon, 1958, in-8°, 67 p.

(Thèse Médec. (Etat), Paris, 1958, N°).

DESBOIS (LINA) — Les localisations à l'amygdale et aux muqueuses rhino-pharyngo-laryngées de la maladie de Besnier - Boeck - Schaumann. (A propos d'une observation personnelle). — Paris, Imp. R. Foulon, 1958, in-8°, 67 p.

(Thèse Médec. (Etat), Paris, 1958, N°).

DESBOIS (LINA) — Les localisations à l'amygdale et aux muqueuses rhino-pharyngo-laryngées de la maladie de Besnier - Boeck - Schaumann. (A propos d'une observation personnelle). — Paris, Imp. R. Foulon, 1958, in-8°, 67 p.

(Thèse Médec. (Etat), Paris, 1958, N°).

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNEE 1958

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Lina DESBOIS

Née le 25 mars 1930, à Serley (Saône-et-Loire)

Présentée et soutenue publiquement le

195

**Les localisations à l'amygdale et aux muqueuses
rhino-pharyngo-laryngées
de la maladie de Besnier-Bæck-Schaumann**

(A propos d'une observation personnelle)

Président : M. AUBIN, Professeur



PARIS
IMPRIMERIE R. FOULON
29, RUE DEPARCIEUX, 29
1958

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Bénard (H.), Brocq (P.), Bulliard (H.), Cadenat (F.), Carnot (P.), Chabrol (Et.), Champy (C.), Chevassu (M.), Debré (R.), Delbet (P.), Donzelot (E.), Gastinel (P.), Guillaïn (G.), Halphen (E.), Harvier (P.), Laroche (G.), Laubry (Ch.), Lemaître (F.), Lévy-Solal (E.), Lhermitte (J.), Lian (C.), Loeper (M.), Marion (G.), Mathieu (P.), Mocquot (P.), Mondor (H.), Mulon (P.), Olivier (E.), Richet (Ch.), Sannié (Ch.), Sézary (A.), Tanon (L.), Velter (E.).

DOYEN Léon BINET
Membre de l'Institut

ASSESSEUR Jean VERNE

I. — PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	CORDIER (G.)
Anatomie pathologique	DELARUE (A.)
Bactériologie	FASQUELLE (R.)
Biochimie médicale	JAYLE (M.-F.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	CHAILLEY-BERT (P.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD (J.)
Clinique de cardiologie	MOUQUIN (M.)
Cliniques chirurgicales	SICARD (A.)
	QUÉNU (J.)
	Hôtel-Dieu
	Salpêtrière
Clinique chirurgicale réparatrice et orthopédique	MÉNÉGAUX (G.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire	MOULONGUET (P.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédie	MERLE D'AUBIGNÉ (R.)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire	DE GAUDART-D'ALLAINES (F.)
Clinique gynécologique	FÈVRE (M.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	MONOD (R.)
Clinique des maladies des enfants	FUNCK-BRENTANO (P.)
Clinique des maladies infectieuses	DEGOS (R.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale	CATHALA (J.)
Clinique des maladies métaboliques	MOLLARET (P.)
Clinique des maladies du sang	DELAY (J.)
Clinique des maladies du système nerveux	HAMBURGER (J.)
Cliniques médicales	CHEVALLIER (P.)
	ALAJOUANINE (T.)
	Bichat
	JUSTIN-BESANÇON (L.)
Cliniques médicales	DE GENNES (L.)
	Broussais
	COCHIN
Clinique médicale d'hydro-climatologie thérapeutique	MOREAU (R.)
Clinique médicale propédeutique	BARIÉTY (M.)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition	DEBRAY (C.)
Clinique de neuro-chirurgie	PASTEUR VALLERY-RADOT (L.)
Cliniques obstétricales	BOULIN (R.)
	PETIT-DUTAILLIS (D.)
Clinique d'obstétrique et de gynécologie	LACOMME (M.)
	Baudelocque
Clinique ophtalmologique	VARANGOT (J.)
Clinique oto-rhino-laryngologique	LANTUÉJOL (P.)
Clinique de pneumo-phthisiologie	RENARD (G.)
Clinique psychiatrique infantile	AUBIN (A.)
Clinique de puériculture	BERNARD (E.)
Clinique rhumatologique médicale et sociale	HEUYER (C.)
Clinique stomatologique	LELONG (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale	COSTE (F.)
Clinique thérapeutique médicale	DECHAUME (M.)
	SÉNÈQUE (J.)
	LEMAIRE (A.)

Clinique urologique	FEY (B.)
Embryologie	GIROUD (A.)
Génétique médicale	LAMY (M.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie	SOUlié (P.)
Histologie	VERNE (J.)
Hygiène et clinique de la première enfance	TURPIN (R.)
Hygiène et médecine préventive	JOANNON (C.)
Médecine légale	PIÉDELÈVRE (R.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Parasitologie et histoire naturelle médicale	GALLIARD (H.)
Pathologie chirurgicale	COUVELAIRE (R.)
Pathologie exotique	LAVIER (G.)
Pathologie expérimentale et comparée	LENÈGRE (J.)
Pathologie humorale et immunologie expérimentale (chaire à titre personnel)	MERKLEN (F.)
Pathologie médicale	DECOURT (J.)
Pathologie et thérapeutique générales	GARCIN (J.)
Pédiatrie sociale	MARIE (J.)
Pharmacologie et matière médicale	HAZARD (R.)
Physico-chimie médicale (chaire à titre personnel)	DOGNON (A.)
Physiologie	BINET (L.)
Physique médicale	STROHL (A.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)
Technique chirurgicale	PATEL (J.)
Thérapeutique	BROUET (G.)

II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE MAITRES DE CONFERENCES-AGREGES ET AGREGES

MM.		MM.	
Anatomie	{ DELMAS (A.) <i>pr. s. ch.</i> CABROL (C.) DEBEYRE (J.) OLIVIER (G.)	Neurologie	{ LHERMITTE (F.) GRASSET (J.) LE LORIER (G.) LEPAGE (F.)
Anatomie pathologique	{ GAUTHIER-VILLARS (Mlle P.) <i>pr. s. ch.</i> BUSSE (F.) GOUYGOU (Ch.)	Obstétrique	{ MERGER (R.) MORIN (P.) RAVINA (J.) ROBEY (M.)
Bactériologie	{ NÉVOT (A.) <i>pr. s. ch.</i> CHRISTOL (D.)	Ophtalmologie	{ BRÉGEAT (P.) DESIGNES (P.)
Biochimie médicale	{ ÉTTORI (J.) <i>pr. s. ch.</i> DESGREZ (P.) POLONOVSKI (J.) SCHAPIRA (R.)	Orthopédie	JUDET (R.)
Biologie médicale	BOURLIÈRE (F.)	Oto-rhino- laryngologie	{ AUBRY (M.) MADURO (R.)
Dermato- Syphiligraphie	DUPERRAT (F.)	Parasitologie	{ BRUMPT (L.-C.) CHABAUD (A.)
Embryologie	Tuchmann-Duplessis (H.)		{ ABOULKER (P.) BARCAT (J.) BAUMANN (J.) CAUCHOIX (J.) DUBOST (C.) FAUREL (J.)
Histologie	{ COUJARD (R.) N... N...	Pathologie chirurgicale	{ FLABEAU (F.) GERMAIN (A.) GOSSET (J.) LAURENCE (G.) LORTAT-JACOB (J.) MATHEY (J.) OLIVIER (Cl.) POILLEUX (F.) THOMERET (G.) VERNE (J.-M.)
Hydrologie	CORNET (A.)		
Hygiène	{ BOYER (J.) <i>pr. s. ch.</i> DEPARIS (M.) <i>pr. s. ch.</i>	Pathologie expérimentale	{ LOEPER (J.) MAURICE (P.)
Maladies infectieuses	BASTIN (R.)		
Médecine légale	{ DEROBERT (L.) <i>pr. s. ch.</i> GAULTIER (M.) HADENGUE (A.)		
Médecine du travail	ALBAHARY (C.)		
Neuro-chirurgie	DAVID (M.)		

MM.

Pathologie médicale	Boudin (G.)
	Bouvier (J.-B.)
	Bricaire (H.)
	Brissaud (H.)
	Castaigne (P.)
	Conte (M.)
	Derot (M.)
	Domart (A.)
	Lamotte (M.)
	Laroche (C.-P.)
	Macrez (Cl.)
	Milliez (P.)
	Péquignot (H.)
	Perrault (M.)
	Rambert (P.)
	Royer (P.)
	Thieffry (St.)
	Turiaf (J.)
	Wolfrohm (R.)
Pédiatrie	N...
	Joseph (R.)
	Mozziconacci (P.)
	Polonovsky (Cl.)

MM.

Pharmacologie	Cheymol (J.) <i>pr. s. ch.</i>
	Levy (Mlle J.) <i>pr. s. ch.</i>
Physiologie . . .	Barjeton (D.) <i>pr. s. ch.</i>
	Parrot (J.) <i>pr. s. ch.</i>
	Dejours (P.)
Physique médicale	Djourno (A.) <i>pr. s. ch.</i>
	Gougerot (L.)
Pneumo- Phtisiologie . .	Kreis (B.)
Psychiatrie . . .	Pichot (P.)
Psychiatrie infantile	Michaux (L.)
Rhumatologie . .	Delbarre (F.)
Stomatologie . .	Cernéa (P.)
	Chaput (Mme A.)
Thérapeutique .	Chassagne (P.)
Urologie	Kuss (R.)

III. — PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

A TITRE PERMANENT

MM.

Clinique chirurgicale . .	Ameline (A.)
	Huguer (J.)
	Léger (L.)
	Padovani (P.)
	Roux (M.)
Clinique médicale	Dreyfus (Gilbert)
	Haguenau (J.) <i>pr. s. ch.</i>
	Kourilsky (R.)
	Marchal (G.)
Clinique neurologique . .	De Sèze (S.)

MM.

Clinique obstétricale . . .	Mayer (M.)
Clinique ophtalmologique	Offret (G.)
Clinique pédiatrique . . .	Laplane (R.)
Clinique psychiatrique .	Baruk (H.)

Secrétaire général de la Faculté M. MOREL (J.)
 Secrétaire Mlle CHAINTREUIL (G.)

Conservateur, chargé de la direction M. le Docteur HAHN (A.)
 Conservateur Mlle GOICHON (A.)
 Bibliothécaires } Mlles DUMAITRE (P.), LAURENT (H.),
 LE NOIR (G.), QUIÉVREUX (E.)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A LA MEMOIRE DE MON PERE

A MA MERE

A TOUS LES MIENS

A MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ AUBIN

Professeur de Clinique oto-rhino-laryngologique
Oto-Rhino-Laryngologiste des Hôpitaux

*Qui a bien voulu nous faire l'honneur
d'accepter la présidence de cette thèse.*

A MONSIEUR LE PROFESSEUR ACRÉGÉ MADURO

Oto-Rhino-Laryngologiste des Hôpitaux

Qui nous a accueilli avec tant de bienveillance dans son service et nous a ainsi permis de profiter de la richesse de son enseignement.

Qu'il veuille bien trouver ici le témoignage de notre profonde reconnaissance et de notre respectueux attachement.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR GARCIN

Professeur de la Chaire de Pathologie et Thérapeutique générale

Médecin des Hôpitaux

Chevalier de la Légion d'Honneur

*Qui nous a autorisé à utiliser pour notre
thèse, une observation de son service.*

*Qu'il nous permette de lui exprimer notre
gratitude pour l'intérêt dont il a bien voulu
honorer ce travail.*

Nous tenons à remercier aussi :

MONSIEUR LE DOCTEUR J. LAPRESLE

Assistant des Hôpitaux

MONSIEUR LE DOCTEUR GODLEVSKI

Assistant des Hôpitaux

A MONSIEUR LE DOCTEUR J. CACHIN

Ancien Chef de Clinique à la Faculté de Paris

*Qui nous a inspiré le sujet de cette thèse
et nous a guidé dans l'exécution de ce
travail.*

*Qu'il trouve ici l'expression de toute notre
reconnaissance pour sa sollicitude et ses
précieux conseils.*

A MONSIEUR LE DOCTEUR HOFMANN-SASUEZ

Assistant des Hôpitaux

En remerciement de toute sa bienveillance.

A MONSIEUR LE DOCTEUR CHEVANCE

Attaché Oto-Rhino-Laryngologiste des Hôpitaux de Paris

En témoignage de notre reconnaissance pour les encouragements qu'il n'a cessé de nous prodiguer.

A MONSIEUR LE DOCTEUR LEROY

Médecin-Chef de l'Etablissement National de Bienfaisance de St-Maurice
Médecin-Chef de l'Etablissement National des Convalescentes du Vésinet

*Qui a toujours fait preuve à l'égard de
ses internes d'une si amicale compréhension.*

A TOUS MES MAITRES DANS LES HOPITAUX

INTRODUCTION

La Maladie de Besnier-Bœck-Schaumann, bien que de connaissance relativement récente — n'atteignant pas même soixante ans — a cependant fait l'objet de nombreux travaux et publications, et suscite encore à l'heure actuelle de multiples discussions.

« De nombreuses maladies paraissent fixées dans leur symptomatologie, leur étiologie, leur évolution et leurs caractères biologiques. il est loin d'en être de même dans le cas de la maladie de Besnier-Bœck-Schaumann », Louis MOREAU [49].

D'abord considérée comme une affection strictement dermatologique (dont les deux principaux aspects — à type de lupus pernio ou de sarcoïdes — furent respectivement décrits par BESNIER en 1899 et par BOECK quelques années plus tard), elle se vit attribuer ensuite d'autres manifestations, mais il faut attendre 1914 et les travaux de Jorgen SCHAUMANN pour que soit réalisée la première synthèse de cette maladie. En effet, se basant sur des constatations histologiques et frappé par l'analogie des lésions microscopiques quelque soit la structure de l'organe atteint, cet auteur déclare qu'il ne peut y avoir d'autre unité que sur un plan anatomo-pathologique et le premier parle de maladie générale, de maladie de système.

Progressivement, cette affection voit son domaine s'accroître grâce aux travaux de nombreux auteurs comme KLINGMULLER, BRIUSCARD, KISSMEYER; mais surtout et plus récemment L.-M. PAUTRIER dans une série de publications et dans une importante monographie propose et fait adopter la dénomination de maladie de Besnier-Bœck-Schaumann, reprend et étudie toutes les manifestations et localisations de cette maladie qu'il classe parmi les réticulo-endothélioses.

Dès lors, bien qu'il subsiste à son sujet de nombreuses inconnues (quant aux facteurs étio-pathogéniques essentiellement) elle apparaît néanmoins plus nettement systématisée. Définie par le type de ses

lésions anatomo-pathologiques, caractérisée cliniquement par la multiplicité de ses atteintes; par ordre de fréquence : ganglionnaires 83 %, pulmonaires 76 %, cutanées 21 %, osseuses 17 %, hépatiques 9 %, spléniques 9 % (statistiques de WALTER-RICHER), elle doit être considérée comme une manifestation morbide du système réticulo-endothélial en réponse à un agent provocateur de nature inconnue encore actuellement.

On conçoit bien, étant donné la dispersion du S.R.E. à tout l'organisme, que cette affection soit remarquable par l'extrême diversité des lésions rencontrées, se groupant de façon variable, apparaissant dans un ordre des plus capricieux, réalisant ainsi les aspects les plus divers.

C'est pourquoi, comme le précise plusieurs fois PAUTRIER [53, p. 5]: « L'affection déborde largement le cadre de la dermatologie et s'étend à toutes les branches de la médecine: elle intéresse le clinicien interne, le phthisiologue, le radiologiste, le chirurgien, l'oculiste, l'oto-rhino-laryngologiste. »

Il nous a été donné, à propos d'une malade hospitalisée dans le Service de Monsieur le Professeur GARCIN, à la Salpêtrière, et par la suite suivie à la consultation du Service O.R.L. de Monsieur le Professeur Agrégé MAPURO, à la Pitié, d'observer comment cette affection pouvait dans certains cas relever, sinon entièrement, du moins partiellement de la spécialité citée en dernier, soit l'oto-rhino-laryngologie.

Nous nous proposons donc, d'après cette observation inédite, que Monsieur le Professeur GARCIN a bien voulu nous permettre d'utiliser, et d'après différents cas retrouvés dans la littérature d'étudier les localisations amygdaliennes, et d'une façon plus générale, les localisations aux muqueuses rhino-pharyngo-laryngées de la Maladie de Besnier-Boeck-Schaumann.

Nous commencerons tout d'abord par l'exposé de cette observation que nous pensons princeps (dans cette forme pseudo-tumorale) et par les réflexions que celle-ci nous suggère, pour entreprendre ensuite l'étude qui nous intéresse en envisageant successivement:

- la place dans la littérature de ces localisations amygdaliennes et des muqueuses O.R.L.;
- leur fréquence;
- leur aspect clinique (siège, description, symptomatologie);
- leur forme anatomo-pathologique;
- les problèmes diagnostiques qu'elles peuvent poser;
- et enfin leur traitement.

Précisons maintenant que cette affection peut, outre ces localisations à l'amygdale et aux muqueuses rhino-pharyngo-laryngées auxquelles nous limitons notre sujet, affecter d'autres façons la sphère O.R.L. qu'il s'agisse :

- d'atteintes nerveuses: paralysie faciale, vélo-palatine, pharyngo-laryngée existant isolément ou associées entre elles;
 - de syndromes plus ou moins complexes groupant diverses localisations dont le type le plus connu est celui d'Herfordt rassemblant parotidite, uvéite et paralysie faciale;
 - soit de tuméfactions glandulaires, parotidienne surtout, mais aussi sous-maxillaire, sublinguale;
 - soit de formes ganglionnaires, car bien que les chaînes cervicales soient les plus rarement atteintes, cette localisation n'est cependant pas exceptionnelle — comme le prouvent certaines observations — notamment celle de MM. BOUCHET et DEBAIN (reprise par PIMPANEAU dans sa thèse et que nous verrons plus loin) qui illustre bien la difficulté du problème diagnostique que de telles formes peuvent poser.
-

OBSERVATION

Mme DOL... Marie, âgée de soixante-douze ans est hospitalisée dans le service de Monsieur le Professeur GARCIN à la Salpêtrière, le 3 juillet 1957.

Le début de la maladie remonte à plus d'un mois.

Le 23 avril 1957, au cours de la nuit apparaissent brutalement des douleurs violentes de toute l'hémiface gauche, avec otalgie gauche très marquée.

Quinze jours plus tard, le 7 mai, alors que les douleurs ne se sont modifiées d'aucune sorte, survient une paralysie faciale périphérique gauche. Le médecin traitant, alors consulté, porte le diagnostic de zona auriculaire.

Mais le 20 mai, de nouveaux troubles apparaissent inopinément encore; une hypoacousie gauche et une difficulté à l'ouverture de la bouche,

- suivis le 31 mai d'une diplopie qui durera environ 3 semaines,
- et le 8 juin, de troubles de la déglutition d'ailleurs transitoires.

A son entrée, à la Salpêtrière, le 3 juillet 1957, l'examen montre :

- une paralysie faciale périphérique gauche;
- une difficulté à l'ouverture de la bouche;
- l'absence de douleur provoquée dans le territoire du trijumeau (et de tout trouble sensitif objectif au chaud et au froid à ce niveau);
- la persistance de l'hypoacousie gauche s'accompagnant de bourdonnements d'oreille, mais sans vertige. Un nystagmus spontané serait retrouvé dans le regard latéral droit.

Par ailleurs, le reste de l'examen neurologique s'avère absolument normal, de même que l'examen des autres appareils (pulmonaire, cardio-vasculaire, digestif : foie et rate sont normaux notamment).

ANTÉCÉDENTS

On apprend par l'enquête anamnestique que la malade a présenté aux environs de sa dixième année une coxalgie droite traitée à Berck, avec rechute semble-t-il au cours d'une grossesse vers l'âge de vingt ans (constitution de deux abcès ultérieurement fistulés au niveau de la région sous-trochantérienne).

— Enfin en 1927 (elle a alors quarante-deux ans) un érythème noueux sur lequel nous aurons à revenir.

En résumé, on se trouve devant un tableau clinique constitué éventuellement par des atteintes des nerfs crâniens apparues successivement (douleurs faciales,

paralysie faciale, puis hypoacousie, puis diplopie, puis troubles de la déglutition), sans signes généraux, et surtout sans qu'aucun signe clinique d'infection ne soit jamais apparu.

Plusieurs diagnostics sont alors envisagés : tout d'abord celui de néoformation, dont l'extension se manifesterait par la prise successive des paires crâniennes, paraît le plus probable, mais n'excluant pas toutefois la possibilité d'une infection quelconque s'accompagnant de réaction méningée basilaire plus ou moins latente.

Différents examens complémentaires sont demandés qui montrent :

- Fond d'œil : normal.
- Numération globulaire et formule sanguine :
 - hémoglobine : 80 %
 - globules rouges : 4.010.000
 - globules blancs : 6.800
 - polys neutrophiles : 60 %
 - polys éosinophiles : 6 %
 - lymphocytes : 9
 - moyens mononucléaires : 20
 - monocytes : 5
- Vitesse de sédimentation le 7 juillet : 7 - 22 - 95
- Urée : 0,25 g
- Glycémie : 0,80
- B. W. : négatif
- Ponction lombaire : retire un liquide céphalo-rachidien limpide.
- Epreuve de Queckenstedt-Stookey : normale.
- Examen cyto-bactériologique et chimique :
 - 0,2 éléments/mm³
 - 0,20 % albumine
- Benjoin : 000/002/222/000/000.

— La suspicion d'une néoplasie de la base du crâne fait demander un examen du cavum à la recherche d'une néoplasie rhino-pharyngée. Un examen O.R.L. est pratiqué le 20 juillet 1957 à la Pitié, dans le service du Professeur MADURO.

— L'examen des fosses nasales et du cavum se révèle normal. (Ce dernier apparaît absolument libre à la rhinoscopie postérieure et au toucher, cependant gênés par la difficulté qu'éprouve la malade à ouvrir la bouche.)

On découvre seulement une hypertrophie de l'amygdale gauche qui se révèle dure dans son ensemble, mais plus encore en son centre lequel prend l'aspect et la consistance d'un nodule très dur. La coloration est à peu près normale.

L'hémivoile gauche légèrement refoulé par la tuméfaction amygdalienne se contracte néanmoins normalement.

Cet aspect de l'amygdale est revenu comme suspect et fait pratiquer immédiatement un prélèvement biopsique.

Par ailleurs, la palpation systématique des aires ganglionnaires fait découvrir une infiltration profonde sous angulo-maxillaire gauche, mal limitée, indolore : il s'agit vraisemblablement d'une adénopathie.

L'examen des autres formations lymphoïdes du rhino-pharynx (amygdale pharyngée de Lusk; amygdale linguale) ne retrouve aucune anomalie à ce niveau.

Le pharynx et le larynx sont normaux; il n'existe aucune trouble parétique notamment.

Par contre, les tympanes apparaissent rétractés mais de façon presque symétrique. L'audiogramme montre une surdité mixte bilatérale, à prédominance gauche (le Rinne est fortement négatif de ce côté) le Weber est latéralisé à gauche.

Toujours en suspens, le diagnostic ne sera éclairé que par les données de l'examen anatomo-pathologique effectué par le Dr. Jean LAPRESLE au Laboratoire de Neuro-pathologie du Pr. GARCIN :

« Le tissu amygdalien est infiltré en un point par un tissu lympho-granulomateux avec cellules géantes, sans aucun signe de malignité et sans nécrose — les colorations de BK se sont montrées négatives. — Etant donné l'absence de nécrose et le fait qu'on n'ait pas retrouvé de BK sur les colorations spéciales, cet aspect serait plus en faveur d'une Maladie de B.B.S. que d'une tuberculose. »

A la recherche d'autres signes susceptibles d'étayer ce diagnostic, on pratique :

- une cuti-réaction qui se révèle positive (et la recherche des BK dans les crachats reste négative);
- une exploration radiologique du squelette (mains et pieds, qui ne montre aucune anomalie osseuse);
- de même la radiographie du thorax est normale (pas d'image d'adénopathie hilair et transparence normale du parenchyme).

Etant donné le résultat de la biopsie et l'histoire clinique, malgré la positivité des tests tuberculiniques et l'absence de lésions osseuses et pulmonaires, on porte le diagnostic de Maladie de Besnier-Boeck-Schaumann (à forme nerveuse et amygdalienn) et on institue le 15 août le traitement suivant :

- delta cortisone (cortancyl) : 0,030 g par jour en 6 prises en associant :
- le régime déchloruré;
- l'adjonction de 1 g de chlorure de potassium par jour.

EVOLUTION

Sous l'effet du traitement on note rapidement une amélioration nette, en une quinzaine de jours :

- les douleurs de l'hémiface ont entièrement régressé;
- la diplopie a disparu;
- l'hypoacousie gauche et les bourdonnements se sont notablement amendés.

Cependant, vingt jours environ après le début du traitement, alors que l'amélioration précédemment signalée se poursuit, on note la réapparition des troubles de la déglutition des liquides qui refluent par le nez, s'accompagnant de modifications de la voix (nasonnement).

Un nouvel examen oto-rhino-laryngologique le 7 août 1957 (Dr. CACHIN) montre :

- la persistance de la gêne à l'ouverture de la bouche;
- l'absence de paralysie du voile;
- quant à l'amygdale gauche, elle reste infiltrée et dure, mais son volume a considérablement diminué.

On peut tenter d'expliquer ces différents troubles fonctionnels (limitation douloureuse de l'ouverture de la bouche, nasonnement, reflux des liquides par le nez et même bourdonnements et baisse de l'audition) en leur supposant une origine mécanique du fait de l'extension probable de l'infiltration amygdalienne aux éléments avoisinants : piliers, voile du palais, articulation temporo-maxillaire, parois du conduit auditif externe. Du moins, l'absence, à ce stade, de troubles parétiques (intégrité des paires crâniennes recouverte - réponses électriques normales au niveau des masséter) permet cette hypothèse.

Le traitement est poursuivi, et après deux mois on note (le 16 septembre 1957) :

- la régression totale du placard sous-angulo-maxillaire gauche;
- l'involution nette de la tuméfaction amygdalienne qui a cependant conservé sa dureté initiale;
- par contre, le nasonnement et le reflux nasal des liquides persistent.

Un nouvel audiogramme (18 septembre 1957) confirme l'amélioration subjective signalée par la malade :

- l'audition par voie aérienne du côté gauche se trouve relevée de 30 décibels environ, de telle sorte que les deux oreilles donnent des courbes C.O. (conduction osseuse) et C.A. (conduction aérienne) sensiblement symétriques;
- le Weber audiométrique est devenu indifférent;
- il ne persiste plus qu'une hypoacousie bilatérale à type de dégénérescence (sénescence vraisemblablement ou oto-sclérose ancienne). Il s'était donc transitoirement surajouté une nouvelle baisse de l'audition du côté gauche à type de surdité de transmission avec bourdonnements.

Une biopsie de contrôle ne montre, par contre, que peu de modifications (Dr. LAPRESLE) : « En un point de la coupe infiltration lympho-réticulaire sans aucun signe de malignité et sans calcification ni cellules géantes (cet aspect est compatible avec une Maladie de Besnier-Boeck-Schaumann mais on ne saurait l'affirmer. Les coupes de la première biopsie ont été revues à ce propos et elles montrent un aspect très typique de sarcoïdose). »

La malade quitte l'hôpital peu après, le 7 octobre, avec les mêmes prescriptions thérapeutiques (delta cortisone : 30 mg par jour) et sera suivie à la consultation O.R.L. de la Pitié. A cette date, le reflux des liquides par le nez et le pseudo trismus ont presque disparu. Au niveau de l'amygdale ne persiste plus qu'une infiltration du pôle supérieur.

Le 21 novembre 1957 on revoit la malade :

- l'ouverture de la bouche n'est plus limitée;

— la loge amygdalienne est revenue pratiquement à la normale et la palpation ne montre plus de différence de consistance appréciable d'une amygdale à l'autre.

On réduit le traitement de delta-cortisone à 20 mg par jour.

La malade est ensuite revue le 25 janvier 1958, l'état local est peu changé.

On diminue encore la dose journalière de cortancyl (15 mg).

Par ailleurs, il existerait depuis la dernière biopsie des douleurs amygdaliennes surtout nettes au cours des repas.

EN RESUME

Cette forme nerveuse, par atteinte paralytique de nerfs craniens et amygdalienne d'allure pseudo tumorale de maladie de B.B.S. que nous avons pu suivre pendant sept mois, a favorablement réagi au traitement par la delta-cortisone.

Cependant, nous ne pouvons, étant donné l'état local actuel, et surtout l'insuffisance du recul, conclure que notre malade doit être considérée comme guérie.

Nous tenons à réserver l'avenir — le risque de récurrences bien que diminué par le maintien du traitement d'entretien — n'est cependant pas supprimé.

* *

Il s'agissait donc, dans cette observation, d'une maladie de Besnier-Bœck-Schaumann dont les manifestations nerveuses et amygdaliennes ne furent identifiées que grâce aux renseignements fournis par l'anatomo-pathologie.

Certains points nous semblent intéressants à souligner avant d'aborder l'étude que nous nous sommes choisie.

1° Ce sont du point de vue clinique:

- la survenue extrêmement tardive des premières manifestations de la maladie (la patiente était âgée de soixante-douze ans);
- l'allure évolutive de ces lésions: les atteintes nerveuses se succédaient à intervalle bref depuis le début apparent des troubles;
- la présence d'adénopathie siégeant justement à l'angle sous angulo-maxillaire, c'est-à-dire semblant directement en rapport avec les modifications pathologiques observées au niveau de l'amygdale.

Tous signes, qui par leur rapprochement contribuaient à faire suspecter fortement l'existence d'une néoformation.

2° Par ailleurs, la présence d'antécédents tuberculeux certains chez notre malade pose une fois de plus le problème des rapports entre ces deux affections (tuberculose et maladie de Besnier-Bœck-Schaumann).

Dans le cas particulier, la question apparaît plus complexe encore: on apprend par l'interrogatoire que la malade a présenté en 1927 des lésions modulaires sous-cutanées au niveau des membres inférieurs, d'abord étiquetées nodosités d'érythème noueux, mais dont l'évolution et les caractères atypiques firent que le Pr. JEANSELME consulté à l'Hôpital Saint-Louis évoqua plusieurs diagnostics (parmi lesquels celui de lèpre tuberculoïde) fit pratiquer de nombreux examens et finalement institua un traitement radiothérapique.

Nous nous garderons bien — n'ayant aucun argument valable pour cela — de tenter d'interpréter ces faits. Néanmoins nous évoquerons, à ce sujet les communications de L.-M. PAUTRIER (1) et de LOFGREN (cité là) rapprochant érythème noueux et maladie de Besnier-Bœck-Schaumann (6 cas avec association des deux affections) et apportant des notions nouvelles sur la pathogénie de l'érythème noueux.

(1) Pathogénie et nature de l'érythème noueux, *Semaine des Hôpitaux*, 14 janvier 1955, n° 4.

LÉSIONS AMYGDALIENNES

LOCALISATIONS AMYGDALIENNES

Les localisations amygdaliennes de la maladie de Besnier-Bœck-Schaumann sont connues depuis longtemps puisque SCHAUMANN lui-même les signale dès ses premières publications les ayant rencontrées chez deux de ces premiers malades. Dès lors, la possibilité de cette manifestation retiendra tout particulièrement son attention et pour chacun des cas qu'il publiera, ou presque, il en recherche l'existence.

Cliniquement, l'atteinte amygdalienne peut se manifester par un certain degré d'hypertrophie n'entraînant jamais de gêne fonctionnelle quelconque et restant d'ailleurs toujours modérée (1).

Pas une seule fois, mentionnons-le, nous n'avons retrouvé décrit un aspect comparable à celui rencontré chez notre malade (forme pseudo-tumorale).

Le plus souvent d'ailleurs, il n'existe aucune modification extérieure de l'amygdale dont l'atteinte ne peut être décelée que par l'histologie.

Au fur et à mesure que progressent ses recherches, SCHAUMANN accorde à cette localisation une considération croissante. « Dans chaque cas, écrit-il, où l'ablation d'un ganglion non palpable cliniquement ou d'une amygdale d'apparence normale fut faite — ils se révélèrent envahis par le processus granulomateux » (1936 [65]).

Sur un ensemble de 21 observations comportant chaque fois une biopsie de l'amygdale les résultats furent positifs 20 fois (chez le 21^e sujet l'existence d'une tuberculose qui s'était ultérieurement constituée rendait les constatations histologiques plus discutables).

(1) Citons l'observation présentée à la *Réunion Dermatologique de Strasbourg*, séance du 14 décembre 1953; cas II - IV - V séance spéciale du 13 mai 1934 réservée aux sarcoïdes, lors du *Congrès Dermatologique* qui se tint l'année suivante à Strasbourg et cas II - III publiés en 1936 [65].

La constance de cette atteinte au cours de la maladie de Besnier-Bœck-Schaumann conduit cet auteur à lui attribuer une valeur toute particulière :

1° C'est systématiquement qu'il pratique une biopsie de l'amygdale chez tout malade suspect de « lymphogranulomatose bénigne » et il souligne à ce propos la facilité de ce prélèvement étant donné l'abord direct de l'amygdale.

En 1933, il déclare même qu'il porte le diagnostic de cette affection avec « une certitude absolue » s'il en retrouve la triade symptomatique à savoir :

- lésions amygdaliennes (pouvant n'être qu'histologiques) ;
- lésions osseuses (qu'il faut toujours rechercher radiologiquement même s'il n'existe aucune déformation apparente) ;
- tests tuberculiniques négatifs.

2° Enfin, c'est sur ces constatations anatomo-pathologiques que se fonde la théorie pathogénique qu'il donne de cette affection (c'est ce que nous verrons plus loin).

ETUDE ANATOMO-PATHOLOGIQUE

Pour SCHAUMANN, les lésions sont en tous points comparables à celles des ganglions lymphatiques. Comme pour ceux-ci, on ne reconnaît plus que très difficilement l'architecture de l'organe atteint, qui se trouve envahi par des nodules arrondis, plus ou moins réguliers, constitués essentiellement de cellulés épithélioïdes entourées par une couronne de lymphocytes. (Nous reviendrons sur cette description du nodule d'infiltrat plus loin.) En général, on ne retrouve pas de cellules géantes, ni de nécrose caséuse centrale (mais cette règle souffre certaines exceptions).

Il y a lieu de noter, précise SCHAUMANN, que c'est au tissu lymphoïde qu'est limitée l'infiltration lympho-granulomateuse — tandis que le chorion est respecté. On n'observe aucune modification à ce niveau, si ce n'est, çà et là, des trainées de lymphocytes et de plasmocytes.

Il est donc indiscutable que J. SCHAUMANN a non seulement révélé la possibilité des localisations amygdaliennes, mais les a étudiées et leur a attribué une valeur toute spéciale.

C'est pourquoi il peut paraître curieux de constater qu'après lui

aucun auteur ne leur accordera une importance telle. La plupart des travaux et publications sont même absolument muets à ce sujet.

En effet:

- si HVIDT [50] qui connaît les travaux de SCHAUMANN a obtenu par biopsie systématique de l'amygdale des résultats positifs dans le cas qu'il relate;
- si LOMHOLDT et RISCHER signalent la possibilité de cette atteinte;
- si GRAVESEN [23] la retrouve avec une très grande fréquence (45 fois sur 70 cas);
- et FACERBERG (cité par L. MOREAU), 4 fois sur 13;

Cependant, beaucoup d'autres auteurs ne les envisagent pas. Certains, au contraire, adoptent vis-à-vis d'elles une position nettement opposée à celle de SCHAUMANN.

Ainsi, BARNSWATTER [1] met en doute la valeur diagnostique de leurs modifications histologiques. Il aurait trouvé chez des tuberculeux pulmonaires reconnus des aspects absolument comparables.

HAGN MEINCKE même affirme n'avoir jamais retrouvé d'atteinte amygdalienne chez tous ses malades atteints de maladie de B.B.S.

En France, L.-M. PAUTRIER, dans sa monographie envisage cette question mais précise qu'il ne peut apporter aucun document relatif à ce sujet:

Il n'a jamais constaté de modifications évidentes de l'amygdale au cours de la maladie de B.B.S., et n'a jamais pratiqué de biopsie trouvant difficile de la faire accepter par le malade qui a déjà subi un ou plusieurs prélèvements (cutané-ganglionnaire).

RAPPELS NOSOLOGIQUES

Il semble qu'on ne puisse s'expliquer cette divergence de vues sans revoir de plus près les différentes conceptions pathogéniques de cette affection que ces auteurs ont données.

C'est l'uniformité des lésions histologiques quelque soit la structure du tissu atteint qui permet à SCHAUMANN de rapprocher des sarcoïdes diverses manifestations pathologiques apparemment indépendantes de celles-ci (encore que d'autres avant lui avaient signalé leur association possible) et de dresser ainsi la première ébauche de cette maladie qu'il dénomme « lympho granulomatose bénigne »

(en raison du type des lésions microscopiques et de leur évolution spontanément favorable en général).

Dès le début de ces travaux, certaines localisations lui paraissent essentielles :

— par leur constance;

— par leur prédominance clinique. Ce sont comme nous l'avons déjà mentionné, les lésions ganglionnaires et amygdaliennes. Il envisage donc cette affection comme une « lymphadénie » dans laquelle les manifestations cutanées (sarcoïdes ou lupus pernio) sont des plus accessoires, « d'ordre accidentel ».

Cette manière de voir lui semblera confirmée au cours de ces recherches ultérieures par d'autres faits. Considérant les lésions de la moelle osseuse (qu'il étudie dans un rapport spécial en 1919) et les modifications de la formule sanguine observées dans cette maladie : augmentation des globules rouges et surtout augmentation des grands mononucléaires, il conclut à une perturbation de la fonction hématopoïétique et voit là une preuve de la « solidarité de réaction existant entre le tissu lymphoïde et la moelle osseuse ».

Cette conception pathogénique de cette affection ainsi définie — n'évoluera plus au cours de ses travaux. Il l'énonce clairement dès 1918. « Cette maladie est une lymphadénie tuberculoïde qui se distingue par la multiplicité de ses lésions lymphatiques, dans les ganglions, les amygdales, la moelle des os, les poumons et la rate ».

Les amygdales du fait de leur richesse en tissu lymphopoïétique sont tout naturellement intéressées par le processus granulomateux.

« La présence régulière, habituelle des lésions des amygdales — écrit-il encore — confirme la justesse de la conception de cette affection comme une maladie de système dont elle constitue une manifestation valable et pathognomonique ».

Aujourd'hui, la conception pathogénique de la Maladie de B.B.S. est toute autre depuis les travaux de PAUTRIER qui, jusqu'ici font loi dans le domaine de cette affection. Elle s'intégrerait dans le vaste cadre des réticulo-endothélioses. Les arguments sur lesquels se repose cet auteur sont de plusieurs ordres :

- 1° Histologiques d'abord : la cellule épithéloïde qui est l'élément principal du granulome naît aux dépens du système réticulo-endothélial et non de la lignée lymphocytaire;
- 2° Les perturbations les plus fréquemment observées au cours de la Maladie de B.B.S. au point de vue hématologique sont une augmentation des monocytes justement spécifique d'une réaction du S.R.E.;

3° Enfin cette hypothèse rend bien mieux compte de la dispersion des lésions observées et explique que certains viscères absolument dépourvus de fonctions lympho ou hémapoïétique soient également atteints.

Ainsi la localisation à l'amygdale du processus pathologique n'apparaît plus comme nécessaire « fatale » dirions-nous, le système réticulo-endothélial étant distribué à tout l'organisme, il apparaît donc que les amygdales comme n'importe quel autre organe, comme la peau, les muqueuses et au même titre qu'eux sont susceptibles d'être le siège des lésions histologiques de la sarcoïdose.

LOCALISATIONS

AUX MUQUEUSES RHINO-PHARYNGO-LARYNGÉES

L'existence de formations lymphoïdes autre que l'amygdale palatine au niveau du carrefour aéro-digestif, la richesse des muqueuses O.R.L. en tissu réticulo-endothélial (1), enfin la fréquente dispersion des lésions à l'ensemble des muqueuses des voies aéro-digestives supérieures nous ont conduit à envisager l'étude de ces localisations.

C'est BOECK [3] de Christiana qui le premier note l'existence de lésions sarcoïdiques au niveau des voies aériennes supérieures, essentiellement localisées à la muqueuse nasale, mais aussi aux muqueuses buccales, vélo-palatine, pharyngée et laryngée. Il les rencontre dès 1904 chez ses premiers malades.

Pour lui, cette localisation qu'il estime fréquente (il la retrouve ultérieurement dans plus de la moitié des cas) fait envisager le rôle de ces muqueuses comme porte d'entrée possible de l'agent pathogène (en l'occurrence, c'est le bacille de Koch qu'il incrimine).

En 1907, KLINGMULLER [36] présente le cas d'un jeune garçon chez lequel l'atteinte de la pituitaire s'était manifestée par une obstruction nasale réalisant un nez « rouge, enflé, douloureux, mais surtout bouché, encombré de croûtes ». Cette localisation resta absolument isolée pendant un an. A un moment apparurent des manifestations cutanées à type de lupus pernio.

Deux observations comparables sont dues l'une à SIEBEMANN, 1907 [67], l'autre à BRUSGARD [7], l'atteinte muqueuse avait précédé de deux ans, celle des téguments.

La possibilité de ces atteintes se trouve signalée par LUTZ [77] et ULRICH, 1918.

SCHAUMANN les rencontre également (2) mais il ne s'y attarde guère et n'apporte aucun document histologique. Il n'aurait jamais retrouvé

(1) Cf. l'étude qu'en a faite PIMPANEAU dans sa Thèse.

(2) Cas IV à type de lésions nasales et vélo-palatines présenté à la *Société de Dermatologie*, séance 13 mai 1934.

que des lésions banales d'œdème et d'atrophie qu'il suppose être d'origine toxique.

Néanmoins, ces publications restent peu connues puisqu'en 1923, Hvibr [30] à Copenhague s'étonne de voir que cette affection « alors bien codifiée malgré sa complexité, n'ait pas attiré l'attention des oto-rhino-laryngologistes jusque-là » et fait observer que la possibilité de ces localisations aux muqueuses des voies aériennes supérieures a cependant été signalée par « trois dermatologues distingués » à savoir « BOECK, BRUSGAARD et SCHAUHANN » et peut donner lieu à de sérieuses discussions diagnostiques. L'observation qu'il relate est celle d'un jeune homme de vingt-deux ans qui présentait outre des lésions cutanées et osseuses typiques, une atteinte quasi-totale de ses muqueuses rhino-pharyngées. Il en fait une description précise et détaillée sur laquelle nous reviendrons et apporte des preuves anatomo-pathologiques.

Deux points retiennent plus particulièrement son attention.

Des atteintes macroscopiquement évidentes et vérifiées histologiquement peuvent ne donner lieu à aucun signe fonctionnel : ainsi l'atteinte pituitaire peut n'entraîner ni obstruction nasale, ni rhinorrhée.

Par ailleurs, les muqueuses peuvent sembler saines à l'inspection, mais se révéler atteintes à l'examen histologique.

A Copenhague toujours, KISSMEYER [35] de l'Institut Finsen fait paraître en 1932, une monographie sur la Maladie de BOECK où il envisage l'étude de ces localisations.

Lors du *Congrès dermatologique de Strasbourg* de 1934 où une séance spéciale fut consacrée à l'étude des sarcoïdes, plusieurs publications apportent des faits intéressants.

RAMEL de Lausanne a retrouvé chez un homme de quarante-deux ans présentant une forme cutané-osseuse de la Maladie de B.B.S. des granulations jaune orangé « sucre d'orge » siégeant sur les amygdales et la muqueuse pharyngée. Mais aucun examen histologique n'avait été effectué.

MAUSS mentionne une forme uniquement muqueuse où le diagnostic ne peut être fait que par l'examen anatomo-pathologique. Les signes cliniques étaient banaux, à type d'obstruction nasale avec rhinorrhée non fétide mais leur persistance avait inquiété la malade. Les lésions n'étaient pas seulement nasales mais disséminées aussi sur le palais membraneux et l'épiglotte.

Toujours au cours de cette séance réservée aux sarcoïdes LOMHOLDT [43] de l'Institut Finsen de Copenhague expose avec une

attention particulière les formes muqueuses de ce que l'on appelle encore la « lymphogranulomatose bénigne » apporte l'expérience de plusieurs cas et les résultats détaillés des examens cliniques et microscopiques pratiqués par STRANDBERG, Chef du service O.R.L. de l'Institut Finsen. Nous aurons l'occasion d'y revenir.

SEIFERTH à New-York relate un cas d'atteinte épiglottique et endonasale. Mais aucun prélèvement biopsique ne fut fait.

Nous devons à POE et DAVID une observation très intéressante de localisations muqueuses multiples à forme pseudo-tumorale et dont les auteurs ont pu suivre l'évolution pendant dix ans (première publication 1942 [55], reprise en 1951 [56]).

BORDLEY et PROCTOR (1942) ont eu l'occasion d'observer une forme muqueuse de B.B.S. jamais décrite jusque-là. Il s'agissait d'une localisation strictement limitée à la muqueuse du sinus maxillaire gauche et du labyrinthe ethmoïdal. Aucune autre lésion ne put être retrouvée, et, en particulier, aucune lésion endo-nasale n'était présente. Le tableau clinique était celui d'une sinusite chronique qui ayant résisté à tous les essais thérapeutiques habituels, fit décider d'intervenir chirurgicalement. Le diagnostic ne peut être fait que sur l'examen histologique de la muqueuse prélevée après ouverture du sinus maxillaire.

David REISNER (1944) [60] apporte l'expérience de 5 cas dont un fut suivi pendant quinze ans.

BARNSWATTER (1936) [1] insiste sur la fréquence des formes muqueuses, il les retrouve dans 60 % des cas. Outre des lésions habituellement décrites, il mentionne une perforation de cloison, une ulcération du cornet supérieur, l'existence de polypes, toutes lésions qui d'ailleurs ne seront retrouvées par aucun autre auteur.

LONGSCOPE et WARFIELD (1937) revoient 8 observations de « sarcoïdose généralisée » dont 2 présentaient des atteintes muqueuses probables mais qui ne furent pas vérifiées histologiquement.

KISTNER et ROBERTSON (1938) ont rencontré en plus des lésions muqueuses nasales, des modifications osseuses au niveau de la pyramide nasale (os propres) mais ils ne décrivent pas l'aspect de ces lésions endo-nasales.

GRAVESEN (1942) [22] collige la presque totalité des observations de Maladies de B.B.S. publiées jusque-là dans toute la littérature (soit environ 734) dans un but statistique. Il retrouve dans 101 cas, c'est-à-dire 60 % des cas, des localisations muqueuses (mais il ne précise pas si la conjonctive est comprise).

Plus tard, nous retrouverons encore :

— l'observation de NOVY [32] relatant une forme endo-nasale avec signes fonctionnels importants :

— celle de RUBIN (1948) [64] signalant également une atteinte de la muqueuse pituitaire (réalisant un aspect polypoïde) ;

— L.G. LARSON [38] consacre une étude importante à 11 cas de localisations de B.B.S. au rhinopharynx suivis au Radiumhemet de Stockholm tous vérifiés histologiquement.

Enfin très récemment, MUNYO et MALOSETTI [50] chez une malade venue consulter pour des paresthésies pharyngées observent des lésions diffuses caractérisées par « un aspect blanc bleuté de la muqueuse pharyngée et laryngée au niveau de l'épiglotte, des aryténoïdes, des replis ary-épiglottiques ». le diagnostic ne fut, là encore, qu'histologique.

Nous avons volontairement omis jusque-là de mentionner les quelques observations de langue française relatives à ces localisations muqueuses que nous avons pu retrouver. Leur rareté n'en sera que plus manifeste. Nous les reprendrons donc maintenant en nous permettant, étant donné leur faible nombre, de nous étendre plus longuement sur chacune d'elles.

L.M. PAUTRIER dans son traité consacre un chapitre à l'étude clinique et histologique de ces lésions muqueuses. Il n'a cependant jamais observé personnellement ces lésions (des examens O.R.L. systématiques chez dix malades atteints de B.B.S. ne lui ont jamais permis de retrouver ces lésions jusque-là). Il déclare donc « qu'elles représentent un sujet absolument neuf pour la France » et exprime le vœu de voir bientôt publié un cas de Maladie de B.B.S. avec lésions nasales.

En effet, peu après, dans un article du *Progrès Médical* du 12 avril 1941, R. DEGOS signalait avoir observé chez une malade présentant une sarcoïde nodulaire de BOECK, sur le nez et un syndrome de Herfordt, « un semis de petits grains blancs très durs, recouvrant le voile du palais ». Un examen histologique de ces nodules miliaires montrait un infiltrat de cellules épithéloïdes répondant à la formule histologique de BOECK.

Dans une thèse de 1945, de PIMPANEAU [52] intitulée « Diagnostic des réticulopathies, à localisation oculaire et oto-rhino-laryngées » nous retrouvons deux observations, la première due à SEZARY, ROBERT et RICHET (d'ailleurs présentée par ces auteurs à la *Société Médicale* en 1951), la seconde particulièrement intéressante de HUET et ROSSERT qui fit spécialement l'objet d'une autre thèse (JACQUET-LAGRÈZE [32]),

OBS. N° 1 (SEZARY, ROBERT et RICHET)

Il s'agissait d'une femme de trente-six ans, qui présentait une Maladie de B.B.S. à localisations multiples : cutanées (oreille droite-nez), ganglionnaires, nerveuses et osseuses. Un examen O.R.L., pratiqué pour un coryza chronique, montra des lésions de la pituitaire surtout à type d'infiltration, d'épaississement, de consistance dure, avec granulations en certains points. Malheureusement aucune biopsie ne fut faite.

OBS. N° 2

La malade était une jeune fille de vingt-trois ans, envoyée dans le service de M. HUET en 1941 avec le diagnostic de « tumeur laryngée » de nature imprécisée.

Le début remontait à trois années auparavant marqué par une dysphonie et une dyspnée apparues brutalement, évoluent par poussées au cours desquelles on observait un état subasphyxique. Durant ces trois années, 7 ablations de « polypes laryngés » furent pratiquées par un laryngologiste de province, chaque intervention n'amenant qu'un soulagement transitoire de quelques semaines au maximum.

Vue alors, par un second spécialiste, elle fut adressée après nouvelle polypotomie, au Dr. HUET. Un examen microscopique de la pièce avait montré des lésions d'allure inflammatoire.

A son entrée, l'examen laryngoscopique montrait « une tumeur bien limitée de la région ventriculaire gauche de forme ovoïde, paraissant naître du ventricule, en avoir refoulé la muqueuse qui la recouvre et se prolonger avec le bord libre de la bande ventriculaire qui est un peu soulevée, cachant la corde vocale gauche qu'elle déborde en dedans, sauf à sa partie toute postérieure où la tumeur offre sa grosse extrémité arrondie à 0,50 cm de l'apophyse vocale, tandis qu'en avant, l'extrémité antérieure de la tumeur semble s'enfoncer en pointe au-delà de la ligne médiane dans la partie toute antérieure du ventricule droit. De coloration rosée, sa surface est lisse, bosselée, un peu irrégulière. Elle n'est pas ulcérée et n'offre aucune bourgeonnement ». La mobilité des cordes vocales est absolument normale.

Le reste de l'examen O.R.L. était négatif et il n'existait aucune adénopathie.

Extirpée chirurgicalement par thyrotomie, cette masse endo-laryngée se révéla être une localisation de la Maladie de B.B.S. à l'examen histologique de la pièce opératoire.

En résumé, observation très originale par l'aspect pseudo-tumoral de cette localisation muqueuse qui, en outre — demeura absolument isolée — (aucune autre localisation de la maladie ne fut retrouvée par la suite).

En 1946, M. G. PORTMANN [57] publie le cas également très curieux, puisque tout différent

d'une jeune fille qui ayant présenté quatre ans auparavant des lésions cutanées à type d'engelure au niveau des doigts, puis une arthrite du genou, vraisemblablement tuberculeuse (image granulique à la radio pulmonaire survenue d'abcès juxta-articulaire d'allure bacillaire) vint consulter pour une gêne respiratoire avec obstruction nasale datant de l'enfance, mais s'accroissant depuis un mois jusqu'à devenir totale. A l'examen, les lésions se révélèrent être de type très particulier — atrophiques et cicatricielles siégeant au niveau du rhino-pharynx, fixant le voile à la paroi postérieure du pharynx.

(Nous reviendrons plus loin sur cette description ainsi que sur celle des autres lésions qui étaient disséminées sur toutes les muqueuses des voies aériennes supérieures.)

MM. BOUCHET et DEBAIN [5] à propos d'une observation qui d'ailleurs sort un peu du cadre de notre sujet (forme à localisation cervicale : masse volumineuse, dure, faisant corps avec l'os) envisageant les différentes manifestations de la maladie susceptible d'intéresser l'oto-rhino-laryngologiste, entre autres les localisations muqueuses et les problèmes diagnostiques qu'elles peuvent poser.

Un exemple très démonstratif de ces difficultés diagnostiques est fourni par un récent article de MM. J.P. BATAINI et A. ENNUYER, (1956) [2].

Une femme de quarante-quatre ans leur est adressée avec le diagnostic d'épithélioma du cavum. Le tableau clinique semblait évident :

— Obstruction nasale progressive — épistaxis — et hypoacousie gauche;

— Etat général atteint;

— A l'examen (rhinoscopie postérieure) on notait l'existence d'une « tumeur végétante d'aspect nodulaire occupant le toit, la partie postérieure du cavum et s'étendant vers la paroi latérale gauche, obstruant en partie l'orifice tubaire ».

— Présence d'adénopathies cervicales bilatérales. (Une ponction-biopsie ganglionnaire faite à ce niveau précédemment avait, paraît-il, confirmé le diagnostic en montrant « des cellules épithéliomateuses ».)

Un prélèvement fut pratiqué au niveau de la tumeur elle-même, mais ne permit pas toutefois de redresser immédiatement le diagnostic, révélant cette fois des lésions apparemment tuberculeuses (follicules épithélioïdes avec cellules géantes). Mais l'exploration clinique, radiologique et bactériologique ne permit pas de retrouver un seul signe en faveur de cette étiologie et ce ne fut qu'une troisième biopsie (ganglionnaire) qui fournit enfin la clef du diagnostic en montrant des aspects typiques de sarcoïdose.

Nous nous permettons d'insister sur l'intérêt que présente cette observation par son originalité, sa complexité, et par la ressemblance qu'elle offre à certains points de vue avec notre cas personnel.

Enfin, VILENSKI, BARA, CORBEIL et NETTER dans la *Revue de Stomatologie* [79] rapportent une autre manifestation muqueuse de la Maladie de B.B.S.

Un homme de trente-quatre ans vient consulter pour une lésion nodulaire de la partie muqueuse gauche de sa lèvre inférieure apparue un mois plus tôt, indolore, mais gênante du fait de son accroissement progressif.

A l'examen, on découvre en effet « cinq à six masses de la taille d'une lentille, recouvertes d'une muqueuse blanc nacré.

A la palpation, ces nodules apparaissent mal limités, plus ou moins confluent, adhérents à la muqueuse et néanmoins fixés dans la couche profonde du derme, l'ensemble formant une masse de la taille d'une pièce de un franc, de surface irrégulière, de consistance dure, cartilagineuse, mais totalement indolore. »

Par ailleurs existaient quelques éléments cutanés. La biopsie d'un nodule sous-muqueux montrait des aspects de sarcoïdose.

Mais là encore, aucune autre manifestation viscérale de la maladie ne put être retrouvée.

* *

FREQUENCE DE CES LOCALISATIONS AUX MUQUEUSES RHINO-PHARYNGO-LARYNGEES

Il semble bien difficile de pouvoir l'apprécier. Cette revue rapidement faite des cas signalés, dans la littérature étrangère et française. Au total, 59 cas suffisamment explicites pour être retenus — tend à faire considérer ces localisations comme relativement rares surtout en France.

Mais de nombreux facteurs sont susceptibles de modifier ces appréciations.

En effet :

1° Ces localisations, du fait de leur latence clinique fréquente, risquent d'être méconnues :

- si elles ne sont pas recherchées systématiquement (il n'est pas invraisemblable de penser que certains praticiens ignorent la possibilité de ces atteintes muqueuses au cours de la Maladie de B.B.S.) ;
- si a fortiori, elles sont isolées — comme il arrive parfois (c'est ainsi que la vulgarisation de la radioscopie systématique a accru le nombre des formes pulmonaires ces dernières années).

2° Mêmes reconnues, elles peuvent, pour les raisons indiquées précédemment n'être jamais ramenées à leur cause; cette éventualité est

certainement très fréquente car devant des lésions souvent discrètes, d'allure torpide, sans caractère de gravité, il est exceptionnel que l'on songe à pratiquer un prélèvement qui seul permettrait leur identification.

Les pourcentages énoncés par certains auteurs, sont, en tous cas, très variables.

Ces localisations existeraient dans 50 % des cas pour BOECK.

— BARNSWATTER les retrouve 13 fois sur 43, soit 32 %.

— GRAVESEN dans 60 % des cas.

— LOMHOLDT, 5 fois sur 13.

— REYN, 5 fois sur 14.

Pour la plupart des auteurs, ces localisations revêtent un caractère d'originalité tel que c'est à ce titre qu'ils présentent une ou deux observations personnelles.

RÉPARTITION DES LÉSIONS

Toutes les muqueuses ne semblent pas offrir la même réceptivité vis-à-vis du processus pathologique caractéristique de cette affection.

La muqueuse nasale serait électivement atteinte (pour BOECK-LOMHOLDT et beaucoup d'autres).

Pour L.G. LARSON, les deux points les plus fréquemment touchés sont la *pituitaire* et les *amygdales*.

La localisation au *rhino-pharynx* serait moins fréquente que celle des fosses nasales (elle offre néanmoins un intérêt particulier du fait de la symptomatologie plus riche qu'elle peut engendrer).

Elle est signalée une fois par ULRICH (1918) (observation probablement reprise ensuite par GRAVESEN dans sa revue de 734 cas), par LUTZ (1918), par WILLE (1940), RICHER et CLARK (1949), par LINDSAY et PEERLMANN (cité par ENNUYER) et par LARSON (expérience de 11 cas dont 2 présentaient, en outre, des lésions endo-nasales et 3 autres des atteintes amygdaliennes).

Enfin, en France, elle est retrouvée par M. G. PORTMANN et par MM. BATAINI et ENNUYER. Le *larynx* (épiglotte, aryténoïdes, replis ary-épiglottiques, ventricule, bandes ventriculaires) n'est pas épargné non plus, mais serait atteint avec une fréquence moindre semble-t-il.

Rappelons cependant, le cas de NOVY, celui de RUBIN, de SEIFERTH, de POE, l'observation précédemment citée de G. PORTMANN (où existaient également des lésions épiglottiques) et, tout particulièrement les cas de M. HUET à forme tumorale.

Au niveau des muqueuses *bucco-palatines* et *pharyngée*, ces lésions furent retrouvées déjà par SCHAUMANN, puis par HVIDT, MAUSS, REYN, REISNER, POE et plus récemment par MUNYO.

Voici comment, dans les 59 cas repris, se répartissaient les lésions. Il est bien évident que cette statistique n'a qu'une valeur d'indication seulement.

Chez ces malades, on observa :

- chez 36, des atteintes de la muqueuse nasale;
- chez 19, » du pharynx nasal (cavum);
- chez 13, » du larynx;
- chez 9, » de l'oro-pharynx (avec 7 fois atteinte amygdalienne).

On nota une seule fois, l'atteinte de la muqueuse des sinus ethmoïdo-maxillaire (localisation paraissant exceptionnelle).

ÉTUDE CLINIQUE

ASPECT MACROSCOPIQUE ET SIGNES CLINIQUES

Nous envisagerons cette étude d'après le siège des lésions.

I. — FOSSES NASALES

Les lésions peuvent siéger en n'importe quel point de la muqueuse des fosses nasales : septum, cornets, plancher...

Nous nous hâtons de préciser qu'elles sont absolument indépendantes des lésions cutanées qui peuvent exister sur la pyramide nasale (BOECK et LUTZ après lui, avaient voulu voir des relations de continguité entre les lésions endo-nasales et cutanées. Il s'agissait sans doute d'une simple coïncidence dans l'un et l'autre cas).

DESCRIPTION

C'est à STRANDBERG (1934) que nous devons la meilleure et la première description de ces lésions. Nous la retrouvons « in extenso » dans la monographie de L.M. PAUTRIER [53] (p. 24), nous nous contenterons ici d'en reprendre l'essentiel.

L'aspect de ces lésions serait variable suivant leur âge et l'on retrouverait trois stades évolutifs :

1° En premier, il s'agit de petits nodules durs, blanchâtres, entourés d'un halo hyperhémique, disséminés sur la muqueuse. Il est parfois nécessaire, lorsqu'ils sont profondément situés d'user de vaso-constricteurs (adrénaline) qui, en rétractant la muqueuse, les rend mieux visibles.

2° Ultérieurement, ces petites nodules s'accroissent, se rejoignent, se fusionnent en placards plus ou moins larges, de surface chagrinée, de couleur jaunâtre. En même temps, la muqueuse s'hypertrophie et devient plus molle — les nodules sont encore reconnaissables par

leur dureté caractéristique. A ce degré, il existe toujours une sécrétion abondante avec formation de croûtes qui, si, on les enlève, laissent apparaître de « petites érosions d'un contour irrégulier à bords flottants, dans la surface desquelles, on peut voir quelques fois encore des nodules disséminés, ou agrégés d'un aspect typique ».

3° La troisième étape, seulement retrouvée « de temps en temps » représente le stade ultime de l'évolution : constitution d'un tissu solide, fibreux, pouvant entraîner une obstruction nasale presque totale.

Les aspects les plus fréquemment retrouvés dans les descriptions ultérieures, sont de deux types qui semblent bien correspondre aux deux premiers stades évolutifs de STRANDBERG.

HVIDT décrit chez son malade :

— un soulèvement diffus des deux faces de la cloison, brunâtre, très dur, ne se laissant pas pénétrer par la sonde;

— et ailleurs, des nodules très durs disséminés sur la muqueuse.

BARNWATTER donne aussi des lésions endo-nasales, un signalement très voisin. De même, KISSMEYER : « généralement, les sarcoïdes des muqueuses nasales se montrent sous deux formes, ou comme des infiltrations diffuses, ou en forme de nodules, bien limités. Ces nodules miliaires sont de couleur jaune brunâtre, un peu saillants, avec une bordure souvent plus rouge, de consistance ferme. Ils sont dispersés ou groupés, alors souvent avec un centre aplati. Jamais, on ne voit ici, pas plus que sur la peau, des ulcérations.

— Ces infiltrations diffuses, élevées sur le niveau normal de la muqueuse, sont de la même couleur qu'elle et de consistance ferme, presque cartilagineuse. Elles semblent être localisées de préférence au septum et au fond du nez ».

POE (1942) observe des lésions analogues. M. G. PORTMANN dans l'observation qu'il publie en 1946 décrit au niveau des fosses nasales : « A droite, état atrophique de la muqueuse dans son ensemble, qui est irrégulière, d'aspect granité. Présence de quelques sécrétions. A gauche, même impression : du côté du cornet inférieur, nous retrouvons le même aspect. On distingue : des petites nodosités, petites cupules de la grosseur d'une tête d'épingle, de coloration jaunâtre. La muqueuse saigne facilement quand on l'explore au stylet. Pas de perforation. Aucune lésion évolutive ».

Cependant, on a attribué également à la Maladie de B.B.S. des lésions très différentes de ces deux aspects.

LOEWY, une perforation de la cloison.

BARNWATTER décrit aussi une ulcération du septum et dans un autre cas un polype (en plus des aspects habituels).

HVIDT, lui aussi, retrouve un polype de la taille d'une cerise présentant en surface les mêmes granulations que celles de la pituitaire, et siégeant entre le cornet moyen et la cloison.

POE, chez son malade, signale l'existence d'une masse tumorale rouge, de forme rectangulaire, d'aspect muriforme (du fait des granulations apparentes) présentant des croûtes en quelques points.

Son implantation se situait à la jonction du cartilage quadrangulaire et du vomer, et se traduisait de l'autre côté de la cloison par une convexité saignant facilement surtout en son centre.

Dans ces deux derniers cas, l'existence d'autres lésions et la positivité des biopsies permettaient d'affirmer la nature sarcoïdique de ces deux aspects.

SIGNES FONCTIONNELS

Leur silence clinique peut être absolu (HVIDT, REYN, REISNER).

a) Dans certains cas, ces localisations se traduisent par des signes fonctionnels, d'importance variable, d'ailleurs banaux (ceux de toute lésion chronique de la muqueuse nasale) à type :

- soit d'obstruction nasale (MAUSS, NOVY, LOMHOLDT, 4 fois sur 5 cas) ;
- soit de rhinorrhée muco-purulente chronique parfois croûteuse (LOMHOLDT, STRANDBERG) ;
- soit d'épistaxis à répétition (NOVY).

b) Les formes polypoïdes mentionnées plus haut s'accompagnent bien entendu, de troubles beaucoup plus marqués surtout à type de gêne respiratoire.

Signalons que dans tous les cas, ces lésions sont remarquables par leur indolence totale.

II. — AU NIVEAU DE LA CAVITE BUCCALE, DU PHARYNX ET DU LARYNX

a) Il s'agit presque toujours de lésions du type habituel, petites granulations de la taille d'une tête d'épingle à un grain de mil, jaunâtres, parfois un peu translucides, totalement indolores, disséminées

sur le voile du palais, la voûte palatine, les piliers, les amygdales, la paroi postérieure du pharynx, l'épiglotte, la margelle laryngée, etc...

Elles ne donnent lieu, en général, qu'à des troubles fort discrets : catarrhe, pharyngo-laryngé avec hémorragie, raclage, toux.

b) Nous insisterons plus sur les aspects macroscopiques plus trompeurs et plus bruyants qui ont pu être signalés : nous voulons parler des formes pseudo-tumorales.

AU NIVEAU DU CAVUM

Voici la description que donne LARSON (11 cas) : « La lésion, en général, consistait en une masse lobulée circonscrite, jaune rouge, siégeant sur la paroi postéro-supérieure du rhino-pharynx, au niveau de l'amygdale pharyngée, ressemblant beaucoup à des végétations adénoïdes, mais de coloration plus jaune.

« ...Dans quelques cas, la lésion était si extensive qu'elle ressemblait cliniquement à une tumeur maligne. Notamment :

« Cas 3 : La tumeur s'étendait latéralement, obstruant totalement les pavillons tubaires.

« Cas 9 : Surface d'aspect grenu, d'apparence gélatineuse et de coloration bleutée ».

Dans l'observation de M. BATAINI et ENNUYER, l'aspect était plus franchement pseudo-tumoral : tumeur végétante d'aspect nodulaire, à surface ulcérée d'allure maligne.

Enfin, la publication de M. G. PORTMANN est la seule à relater ces lésions de fibrose rétractile ayant abouti à l'attraction du voile contre la paroi postérieure du rhino-pharynx. S'agissait-il d'un stade ultime de l'évolution des lésions correspondant à celui de STRANDBERG au niveau des fosses nasales, ou bien d'une affection mixte (B.B.S., tuberculose) comme l'envisageaient les auteurs?

Là encore, du fait de leur aspect macroscopique, ces lésions se traduisaient cliniquement, par une gêne respiratoire nasale :

— L.G. LARSON : 6 fois sur 11;

— G. PORTMANN : impossibilité totale de respirer par le nez;

associée à des signes de catarrhe tubaire :

— LARSON : 1 fois sur 11;

— Cas de BATAINI et ENNUYER.

AU NIVEAU DU LARYNX

Outre des érosions, des aspects grignotés, voire même des amputations à bords lisses et arrondis (PORTMANN), on observe ici aussi des formes polypoïdes.

Citons seulement POE (lésion tumorale de la corde vocale gauche pendante dans la tracée, occupant le $\frac{1}{5}$ de l'espace libre, et plus profondément situées deux masses sous-glottiques, nodulaires mollasses à surface lisse, non ulcérée) ; et le cas de M. HUET (dont nous avons déjà donné la description).

Dans l'un et l'autre cas, ces formations créaient une gêne respiratoire, d'origine mécanique, avec dysphonie et toux.

ÉTUDE ANATOMO-PATHOLOGIQUE

Comme l'avait déjà énoncé BOECK, il existe une uniformité anatomo-pathologique telle qu'un examen des plus rapides des coupes peut suffire pour poser le diagnostic.

Les localisations muqueuses offrent un aspect microscopique sensiblement analogue à celui des lésions cutanées.

L'épithélium est, en général, intact et les lésions siègent dans le derme.

— La lésion type est le nodule d'infiltrat : nodule généralement bien circonscrit, constitué par des *cellules épithélioïdes* (d'aspect habituel protoplasme acidophile, flou, mal limité, parfois déchiqueté sur les bords, avec un noyau clair vésiculeux) et des *lymphocytes* :

- soit disposés en couronne à leur périphérie;
- soit plus ou moins mêlés aux cellules épithélioïdes.

— Les nodules peuvent être isolés, mais le plus souvent sont groupés entre eux.

— Les caractères essentiels d'importance capitale quant au diagnostic — sont l'absence de nécrose caséuse au centre du nodule et l'absence de BK.

La particularité de cette localisation muqueuse est de revêtir une allure plus inflammatoire :

- limitation moins nette des nodules;
 - existence d'une réaction de voisinage (infiltration de lymphocytes dans les espaces périvasculaires, et parfois même, présence de traînées lymphocytaires au niveau du collagène).
-

DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL ET POSITIF

Ces localisations peuvent poser des problèmes diagnostiques souvent ardues étant donné :

- que leur polymorphisme est particulièrement grand;
- qu'elles peuvent apparaître isolément ou bien représenter la première manifestation de la maladie.

A. — Dans la forme la plus habituellement décrite (dissémination de petits nodules à topographie variable) trois diagnostics peuvent être envisagés :

1° Le lupus des muqueuses (essentiellement de la pituitaire) réalise les aspects les plus comparables, mêmes petites nodosités blanc jaunâtre, avec parfois un aspect chagriné de la muqueuse qui est épaissie, ou même formations plus nettement hypertrophiques (proches du tuberculome).

La différence résiderait seulement d'après STRANDBERG en d'infimes détails :

— transparence plus grande, plus grande dureté des nodules de BESNIER-BOECK-SCHAUMANN;

— aspect plus pâle de la muqueuse dans le lupus et surtout coexistence d'autres lésions, ulcérations et cicatrices rétractiles qui représentent chacune un stade évolutif différent sont fortement évocatrices de leur nature tuberculeuse lorsqu'elles sont retrouvées.

Mais c'est surtout l'anatomo-pathologie et plus encore la découverte de bacilles de Koch (sur les coupes par des colorations spéciales) qui peut permettre de trancher le diagnostic en affirmant la nature tuberculeuse.

2° La lèpre occasionne une rhinite chronique dont les signes fonctionnels, les lésions pituitaires simulent exactement ceux de la sarcoïdose. L'analogie est encore accrue du fait de l'identité des lésions microscopiques, de l'association possible dans l'un et l'autre cas

d'adénopathies, de manifestations osseuses nerveuses, cutanées très voisine.

Cette affection n'est qu'exceptionnellement en cause — surtout en France — la seule preuve de cette étiologie est la découverte des bacilles de Hansen.

3° La syphilis de plus en plus rare, sera relativement facile à éliminer. Si l'aspect typique est celui du nez bouché, gros douloureux, dont la muqueuse ne se rétracte par cocaïnisation ou adrénalisation, il existe d'autres lésions : perforation de cloison, ulcérations, cicatrices aisément rattachées à leur cause.

On recherchera alors l'existence d'accident primaire dans les antécédents et la positivité des réactions posologiques (B.W. NELSON).

D'autres diagnostics peuvent aussi être discutés le rhinosclérome : l'ozène, nous ne nous y arrêterons pas.

B. — Les formes pseudo-tumorales peuvent en imposer pour n'importe quelle néoformation bénigne ou maligne. Elles ont le mérite de faire pratiquer une biopsie systématique.

En résumé, dans tous les cas, c'est essentiellement l'anatomopathologie qui nous permettra sinon d'affirmer, du moins d'orienter fortement le diagnostic.

On recherchera scrupuleusement d'autres manifestations de la maladie :

- examen attentif de la peau;
- palpation des aires ganglionnaires (en sachant bien que les territoires ganglionnaires atteints sont classiquement indépendants de la topographie des lésions cutanées ou muqueuses) ;
- état du foie, de la rate;
- examen radiologique du thorax (poumon et médiastin), du squelette;
- enfin, examens ophtalmologique et neurologique complet.

Le laboratoire sera d'une aide moins sûre :

-- Les épreuves tuberculiniques se révèlent positives dans un pourcentage de 30 % des cas.

— La réaction de Kveim n'a qu'une valeur très contestée. (Rappelons qu'elle se recherche par injection intra-dermique d'un antigène préparé à partir de ganglions atteints de réticulo-endothéliose).

TRAITEMENT

Jusqu'à ces dernières années, la question du traitement de la Maladie de B.B.S. fut une des plus controversées. Ceci pour plusieurs raisons :

— Etant donné la variabilité de son mode évolutif :

— d'un sujet à l'autre;

— d'une période à une autre chez un même malade,

comment apprécier de façon valable, l'efficacité de telle ou telle thérapeutique et en comparer les effets.

— D'autre part, l'ignorance totale où nous nous trouvons des facteurs étio-pathogéniques de cette affection rend compte de la difficulté de lui opposer une thérapeutique adéquat et bien entendu à chaque conception pathogénique, correspond à un choix de traitements donnés.

— Enfin, suivant la prédominance des lésions ou leur groupement, on a défini de très nombreuses formes cliniques, cutanées, pulmonaires, ganglionnaires... pour lesquelles les moyens thérapeutiques proposés sont éminemment variables suivant le cadre de la spécialité dont elles relèvent.

C'est pourquoi la liste des traitements proposés essayés, et abandonnés est particulièrement longue et leur nombre est justement la meilleure preuve de leur insuffisance.

On a, par ailleurs, beaucoup discuté l'intérêt d'un traitement dans cette affection réputée bénigne; de nombreux auteurs invoquant la latence clinique des lésions (seulement découvertes par l'histologie), la fréquence des guérisons spontanées (dans un pourcentage généralement admis de 45 % des cas) préconisent l'abstention thérapeutique.

Actuellement la position à adopter a été nettement précisée (M. TURIAF). Si l'on connaît des évolutions spontanément favorables, on n'admet plus cependant la bénignité de cette affection et les atteintes nerveuses oculaires, pulmonaires (plus spécialement étudiées par M. TURIAF), rénales, réclament un traitement précoce et sérieux, tant

pour le danger immédiat qu'elles représentent, que pour le pronostic fonctionnel ultérieur qu'elles risquent de compromettre par leurs séquelles possibles (neurologiques, oculaires, notamment).

En ce qui concerne le traitement des localisations muqueuses du B.B.S., plusieurs cas sont à envisager :

— L'atteinte muqueuse n'est qu'un élément du tableau clinique que l'examen systématique seul a permis de retrouver; il est évident que cette localisation ne pose aucun problème thérapeutique particulier; c'est le cas le plus fréquent semble-t-il.

— Si, au contraire, elle se traduit cliniquement par des signes fonctionnels plus ou moins importants, comme nous l'avons retrouvé dans un certain nombre d'observations — soit par son siège, soit par son aspect macroscopique, son volume, elle nécessite alors pour elle-même qu'elle soit associée à d'autres manifestations, ou non, l'institution d'un traitement.

Nous envisagerons tout d'abord le traitement de la Maladie de Besnier-Boeck-Schaumann, en général, et ensuite les différents moyens thérapeutiques auxquels on peut avoir recours dans certains cas plus particuliers.

TRAITEMENT DE LA MALADIE DE BESNIER-BÖECK-SCHAUMANN EN GÉNÉRAL

Nous ne ferons que citer les différents traitements tant médicaux, que physiques ou physiothérapiques qu'on a pu préconiser et qui sont actuellement abandonnés qu'il s'agisse :

— de TRAITEMENTS EXTERNES par :

- les médications dermatologiques les plus variées;
- les agents physiques : photothérapie (Finsentherapie Institut Finsen de Copenhague); neige carbonique; puis radio et radium-thérapie;
- les moyens chirurgicaux.

— de MÉDICATIONS INTERNES dont la liste est plus longue encore depuis :

- l'arsenic que SCHAUMANN propose tout naturellement pour cette « lymphadénie »;
- le bismuth. l'arsaphène, le sulfarsénol (par rapprochement avec les lésions syphilitiques);
- LOMHOLDT, du fait de l'analogie des lésions microscopiques de la Maladie de B.B 1 et de la lèpre, pratique des séries d'injections d'antiléprol (préparation à base d'extraits d'huile de Chaulmoogra) avec d'assez bons résultats (sur 12 cas, 8 guérisons) mais l'action thérapeutique se manifesterait essentiellement sur les lésions cutanées et muqueuses.

Enfin, la possibilité d'une étiologie tuberculeuse a conduit à essayer toutes les thérapeutiques, anti-tuberculeuses, depuis les sels d'or (HAUTSCHMANN), la tuberculine (DARIER), la vitamine D 2 qui a

rassemblé plus de partisans (CHARPY, CURTISS-TAYLOR, GREKIN) jusqu'aux produits actuellement utilisés : streptomycine, isoniazide et P.A.S. (acide para-amino-salicylique) lesquels ont une inefficacité reconnue sur les localisations cutanées, même s'ils procurent une amélioration fonctionnelle et générale.

Isolément, ou en association avec les derniers traitements cités, on a également employé sans succès aucun, les différents types d'antibiotiques, dont la liste est cependant longue aujourd'hui.

C'est seulement l'avènement des hormones cortico-surréaliennes qui allait révolutionner la thérapeutique de cette affection.

L'observation de RACAN relative à l'action de l'A.C.T.H. (hormone adrénocortico-trophique) sur le tissu de granulation devait naturellement conduire à l'emploi de ce produit dans le traitement de la sarcoïdose, on reconnut plus tard que l'action bénéfique de l'A.C.T.H. se faisait indirectement (par l'intermédiaire du cortex surrénal physiologiquement excité par cette hormone).

Parmi les hormones cortico-surréaliennes, une fraction seulement s'est révélée douée de ces propriétés antiphlogistiques, la fraction des 11 oxystéroïdes encore appelées hormones gluco-protidiques en raison de leurs actions métaboliques.

Deux d'entre elles, surtout, se sont montrées actives :

- la cortisone ou 11 oxystéroïdes;
- l'hydrocortisone ou 11 deshydrocortisone, l'une et l'autre isolées depuis fort longtemps par KENDALL (composés E et F de Kendall) (1938) mais seulement bien étudiées dans leur rôle physiologique par HOLLANDER et ses collaborateurs en 1951.

Les premières observations qui mentionnent l'emploi de ces hormones dans le traitement de la sarcoïdose sont dues aux Etats-Unis :

- à CANNON, SAVER et SULZBERGER (mai 1951);
- puis, à COVELOCK, STONES, SILTZBACH;

suivies en France de celles de :

- BÉNARD, TURIAF, et PAUTRIER (en 1952), de BRUN et VIALLER à Lyon.

Au cours de ces dernières années, de très nombreuses publications, de toutes langues, font foi de l'efficacité de ce traitement.

CONDUITE DU TRAITEMENT

Voici quels semblent être, d'après ces documents la conduite thérapeutique la plus communément admise et les résultats obtenus, en général.

Les hormones cortico-surrénaliennes sont administrées pendant une durée plus ou moins longue :

- d'abord à dose assez forte (traitement d'attaque) :
 - de 80 à 200 mg par jour pour l'A.C.T.H.;
 - de 100 mg par jour environ pour la cortisone;
- puis à dose plus modérée (traitement d'entretien) :
 - de 60 à 80 mg par jour à l'emploi de l'A.C.T.H.;
 - de 30 à 50 mg par jour à l'emploi de la cortisone.

On n'insistera pas sur les contre-indications d'un tel traitement qui sont bien connues (ulcère gastrique, tuberculose évolutive surtout...) ni sur les précautions à observer (régime déchloruré sodique, hyperprotidique, pauvre en glucides, auquel on adjoint : du chlorure de potassium à la dose journalière de 1 g. et une injection intra-musculaire par semaine d'un sel de testostérone.

Il semble bien que l'on obtienne une amélioration subjective et fonctionnelle de façon quasi-constante et immédiate. La plupart des lésions apparaissent sensibles au traitement, mais cependant différemment :

- suivant leur siège;
- suivant leur âge : l'action est d'autant plus nette qu'elles sont plus jeunes, et serait gênée ultérieurement — pour certains auteurs par la constitution d'un tissu de fibro-sclérose;
- suivant leur type.

L'efficacité de cette médication est d'autant plus probante qu'elle s'est souvent manifestée après échec des traitements jusque là en vigueur : 2 malades suivies pendant dix ans par HURIEZ et DESMONS [29] furent spectaculairement améliorées par la cortisone alors que la vitamine D 2, l'association isoniazide - streptomycine s'étaient montrées absolument inefficaces.

— Observation identique de HOYLE [27], expérience de 50 cas environ.

Cependant, il est indéniable que cette thérapeutique comme toutes les autres a ses insuffisances et ses inconvénients.

— Dans certains cas, elle s'est révélée totalement inactive sur des localisations nerveuses centrales de la maladie (comme vient d'y insister dans sa thèse J.C. DAYRAZ) ou dans des formes particulièrement évolutives.

— Des rechutes surviennent fréquemment dans un délai plus ou moins bref. Ce fait peut être comparé au « rebound relapse » bien

connu des rhumatologues. La proportion généralement admise des récidives est de 7/10.

Ceci faisant envisager alors :

- soit la reprise de la cortico-thérapie sous la forme d'une nouvelle cure;
- soit l'administration d'un traitement d'entretien extrêmement prolongé (HOYLE a pu poursuivre un traitement pendant un an sans ennuis).

Dernièrement, enfin, la préparation de nouveaux composés chimiques : delta-cortisone (ou prednisone ou métacortandracine) et delta-hydrocortisone (ou prednisolone ou métacortandralone) permet d'envisager de meilleurs résultats thérapeutiques (ces composés ayant une activité cinq à six fois supérieure à celle des hormones-mères dont ils sont très voisins, avec des effets secondaires bien moindres (rétention hydra-saline à peu près nulle).

Nous ne possédons pas encore beaucoup de documents relatifs à l'emploi de ces produits dans la Maladie de B.B.S. Citons cependant l'article de GROBLI et de ses collaborateurs (1) qui proposent le schéma thérapeutique suivant :

— *traitement d'attaque*

- 0,020 g de prednisone par jour pendant une semaine en principe (mais pouvant se prolonger pendant un mois ou deux si les résultats escomptés ne sont pas obtenus;

— *traitement « de soutien »*

- 0,015 g par jour durant le mois suivant;

— *enfin, traitement d'entretien*

- à la dose de 0,010 g pouvant être poursuivi assez longtemps (plusieurs mois).

(1) Paru en mai 1957 dans la *Prensa Medica Argentina*.

ÉVOLUTION DES LÉSIONS BIOLOGIQUES SOUS L'INFLUENCE DU TRAITEMENT

Maintenant que nous avons vu les résultats favorables de la corticothérapie sur les signes fonctionnels de la maladie, il reste à savoir comment évoluent les lésions histologiques sous l'effet du traitement. Existe-t-il, parallèlement, à l'amélioration clinique obtenue, des modifications des aspects anatomo-pathologiques, voire même une disparition des lésions avec restitution « ad integrum » des tissus atteints?

On conçoit l'intérêt que prendraient de tels faits pour la clinique, permettant par des prélèvements successifs

- de suivre l'évolution de la maladie;
- de contrôler l'effet du traitement et de le diriger.

Nous regrettons de ne pouvoir apporter sur ce sujet une opinion personnelle : chez notre malade l'examen biologique de contrôle après 2 mois de traitement n'avait pas montré de modifications sensibles. Mais nous nous proposons de pratiquer ultérieurement de nouveaux prélèvements à intervalles plus ou moins longs.

Cependant, dès 1951, SONES, note que les aspects granulomateux typiques se modifient sous l'effet du traitement cortisonique et deviennent méconnaissables.

SILTZBACH (1952) apporte des documents plus sérieux. Ces études portent sur 13 malades hospitalisés quatre semaines avant le début du traitement afin de pratiquer toutes les explorations nécessaires pour affirmer le diagnostic et apprécier l'allure évolutive de la maladie.

On pratique deux séries de prélèvements biopsiques :

- de 1 à 3 semaines avant le traitement;
 - du 7^e au 78^e jour après l'institution de celui-ci;
- portant sur les éléments cutanés, les ganglions, le parenchyme pulmonaire.

— Sur 14 biopsies, on constate 10 fois des modifications nettes : le tissu de granulation a entièrement disparu et se trouve remplacé par un tissu conjonctif hyalin où demeurent simplement quelques cellules géantes (modifications comparables signale l'auteur à celles observées lors des rémissions spontanées).

Les mêmes constatations se retrouvent dans la communication de GALDSTON et WEISTENFELD [20] après administration d'A.C.T.H. dans une forme cutanéoganglionnaire avec hépato-splénomégalie des biopsies comparatives montrèrent — outre la disparition des granulomes typiques, des phénomènes de fibrose et de hyalinisation.

Cette réaction fibreuse après traitement est également signalée par ENCELEMAN.

SULLIVAN étudie en s'inspirant des techniques rhumatologiques, l'action locale de la cortisone et de l'hydrocortisone injectées au niveau des éléments cutanés de la sarcoïdose. Il en surveille les effets :

- cliniquement;
- histologiquement (par prélèvements biopsiques répétés) :

Cette expérimentation porte sur cinq malades de la « Sarcoïd Clinic » de l'hôpital de Pensylvanie. Tous présentaient, en plus de leurs lésions cutanées, des atteintes viscérales diverses.

Le produit employé fut tantôt :

- une solution de cortisone (dosée à 2,5 mg) ;
- tantôt d'hydro-cortisone (même dosage) ;
- tantôt encore le solvant pur (sérum physiologique sans principe actif).

L'injection de ces différents produits était faite au niveau des éléments cutanés, mais aussi en des points absolument sains. Les résultats obtenus furent les suivants.

Cliniquement :

Chez les 5 malades traités (18 sarcoïdes en total), il y eut constamment une involution de l'élément, surtout nette vers le 14^e jour. Il persistait seulement jusqu'à la 8^e semaine, une tache pigmentée.

- 3 d'entre eux rechutèrent : 10 sarcoïdes réapparurent entre la 4^e et la 7^e semaine qui suivait le début du traitement, mais les éléments n'atteignirent jamais que le 1/3 de leur tache primitive;
- chez les 2 autres malades, on n'observa pas de récurrence jusqu'à la 24^e semaine au moins.

Histologiquement :

- Les biopsies pratiquées après 7 jours ne montraient aucune modification des aspects pathologiques.
- Dans 2 cas, le prélèvement fut fait le 14^e jour et montrait alors la disparition totale du tissu de granulation : l'aspect était absolument celui de la peau normale.
- Quand il y eut rechute, on retrouva les lésions typiques au niveau des éléments réapparus.
- Inversement, les lésions injectées avec l'excipient utilisé seul, ou les lésions non traitées se sont montrées sans modifications histologiques à des examens répétés.

L'auteur précise qu'il n'a jamais constaté les modifications décrites par certains, à savoir le processus de fibrose et de hyalinisation. Il a seulement retrouvé un « matériel granuleux » basophile, sans réaction cellulaire de « voisinage » qu'il peut identifier ultérieurement comme étant des résidus d'acétate d'hydro-cortisone.

En conclusion :

Bien que ces observations concordent plus ou moins, il nous a paru intéressant pour les raisons déjà énoncées, de les mentionner toutes — la dernière expérimentation retient particulièrement notre attention car elle semble prouver la spécificité de l'action de ces hormones (cortisone et hydro-cortisone) sur les lésions histologiques de la Maladie de B.B.S. Cette action se faisant directement sans phénomène intermédiaire apparemment.

TRAITEMENT DES LOCALISATIONS MUQUEUSES (RHINO-BUCCO-PHARYNGO-LARYNGÉES)

Si les localisations muqueuses du B.B.S. sont comme nous l'avons vu rarement décrites, la question de leur traitement est encore plus rarement envisagée. Ceci tient sans doute à leur latence clinique habituelle, fait sur lequel nous avons déjà suffisamment insisté.

Néanmoins :

- LOMHOLDT les traitait par l'antiléprol avec de bons résultats.
- SONES les voit s'affaïsser, puis disparaître sous l'effet de la corticothérapie.
- DUPERRAT à propos d'un cas, emploie également la cortisone.

Actuellement, en présence de telles localisations, quelle conduite thérapeutique adopter?

Plusieurs traitements peuvent être discutés suivant :

- le siège de celles-ci;
- leur importance;
- leur aspect macroscopique;
- leur nombre;
- leur association à d'autres manifestations de la maladie.

TRAITEMENT MEDICAL

Au même titre que toutes les autres manifestations de cette maladie, ces localisations sont justiciables de la cortico-thérapie.

Nous ne reviendrons pas sur les modalités d'un tel traitement après nous y être déjà longtemps arrêté.

C'est ainsi que chez notre malade, nous avons tout naturellement institué la delta-cortisonothérapie.

Cependant, lorsque les lésions revêtent comme nous l'avons signalé dans certains cas des aspects macroscopiques tels qu'elles deviennent fonctionnellement graves ou du moins gênantes (forme pseudo-tumorale localisée au larynx créant une dyspnée plus ou moins intense par exemple), il faut alors envisager un traitement plus nettement approprié à ces formes. Il peut s'agir de moyens chirurgicaux ou radiothérapiques.

TRAITEMENT CHIRURGICAL

On choisira de préférence la solution chirurgicale lorsque la lésion apparaît bien limitée, a fortiori, si elle est unique, et surtout si elle réclame une thérapeutique d'urgence. (cf. l'observation de POE : les masses polypôides laryngées furent extirpées par voie laryngoscopique directe d'abord, mais ayant récidivé nécessitèrent leur ablation par laryngofissure, (cf. aussi HUET qui obtient seulement la guérison définitive de sa malade en enlevant chirurgicalement (par thyrotomie) cette tumeur laryngée d'ailleurs parfaitement encapsulée avec plan de clivage net, alors qu'il y avait eu précédemment 7 ablations, de « polypes » laryngés en trois ans, toujours suivies de récidives.

ROENTGENTHERAPIE

Ce traitement s'adressera plus spécialement aux formes diffuses ou multiples, aux localisations d'accès difficile.

Rappelons-là les documents fournis par LARSON. Dans quatre cas, il institua un traitement par Roentgenthérapie sur 4 champs; dose totale de 1.500 r environ et obtint chaque fois de bons résultats cliniques; mais fait intéressant les biopsies pratiquées sur les reliquats (dans 2 cas) montrèrent la persistance des aspects pathologiques.

Le cas de MM. BATAINI et ENNUYER fut guéri par traitement radiothérapique plus intensif. Irradiation sur 6 champs aux doses suivantes :

- 2.500 r sur 4 champs (champ jugal droit et gauche, champ carotidien supérieur droit et gauche) ;
- 2.000 r sur 2 autres champs (champ carotidien inférieur droit et gauche pour les adénopathies).

Conclusion

Pour nous résumer en quelques mots :

— Plusieurs types de traitement peuvent être proposés soit isolément, soit en association.

— Il semble bien que le choix de ceux-ci dépende essentiellement de l'aspect des lésions :

a) S'il s'agit de formes banales (dissémination de petits nodules sur les muqueuses, seulement découvertes par l'examen systématique, ou même fortuitement, le seul traitement médical sera institué. La conduite sera réglée sur l'évolution de ces lésions et des autres manifestations de la maladie.

b) Le problème est plus complexe pour les formes pseudo-tumorales :

— on instituera la corticothérapie en premier : si la lésion ne revêt aucun caractère d'urgence; s'il existe d'autres atteintes viscérales ou cutanées;

— avec la réserve de lui associer soit :

— le traitement chirurgical;

— soit la Roentgenthérapie (ou les autres traitements actuellement préconisés (télécobaltothérapie).

soit les deux ensemble :

— si l'allure évolutive de la maladie se précipite;

— si les dimensions de la « tumeur » exigent des mesures plus rapides et efficaces;

— si la sensibilité de la forme en cause ne se manifeste pas nettement après l'institution du traitement.

Rappelons que dans notre cas personnel, la corticothérapie instituée seule amena une résolution nette de la tuméfaction amygdalienne mais la guérison n'étant pas encore obtenue totalement, nous n'excluons pas la possibilité de devoir un jour lui adjoindre la Roentgenthérapie.

CONCLUSION

Cette observation de Maladie de BESNIER-BOECH-SCHAUMANN (associant atteintes nerveuses et amygdalienne) tire son intérêt pas tant de l'existence de cette localisation à l'amygdale — qui bien que rarement décrite a été reconnue il y a fort longtemps déjà — que de la forme pseudo-tumorale qu'elle revêtait. C'est en ce point que réside toute l'originalité de ce cas clinique.

Les localisations aux muqueuses rhino-bucco-pharyngo-laryngées méritent d'être bien connues. De fréquence plus grande à l'étranger qu'en France semble-t-il, elles peuvent exister isolément ou du moins précéder l'apparition des autres manifestations de la maladie pendant un temps plus ou moins long.

Elles présentent un intérêt triple :

- pathogénique d'abord, comme l'ont voulu certains auteurs;
- diagnostique : leur seule présence et surtout leur étude histologique facilement réalisable peuvent être d'un sérieux appoint pour l'établissement du diagnostic de Maladie de B.B.S.;
- clinique enfin : leur polymorphisme et leur isolement possible font que cette étiologie peut être évoquée devant les lésions les plus déroutantes, les tableaux cliniques les plus divers. On tentera alors d'en faire la preuve par l'histologie.

Le traitement de ces formes est essentiellement la corticothérapie à laquelle on devra adjoindre quelquefois d'autres thérapeutiques :

- chirurgicales;
- radiothérapiques ou autres (dans les formes pseudo-tumorales surtout qui méritent d'être mises à part).

Vu, le Doyen :
BINET

Vu, le Président de Thèse :
AUBIN

Vu et Permis d'imprimer,
le Recteur de l'Académie de Paris :
SARRAILH

BIBLIOGRAPHIE

1. BARNSWATER. — Ueber Boeck Sarcoïd enf der Schleimhausen. (*Hals. Nasen and olsen*, 1936, T. 27, p. 259.)
2. BATAINI (J.P.) et ENNUYER (A.). — Les lésions des muqueuses des voies aéro-digestives supérieures dans la Maladie de B.B.S. A propos d'une localisation rhino-pharyngée révélant une tumeur maligne du cavum. (*Semaine des Hôpitaux*, Paris, 6 avril 1956, n° 21.)
3. BOECK (C.). — Multiple benign sarcoïds of the skin. (*American Journal of Cutaneous Dis.* 1899) ; — Forgesetztte Untersuchnuger über das multiple benign sarcoïd. (*Arch. f. Dermat.*, 1905, pp. 71-301.)
4. BOGART (A.-S.), DANIEL, FOSTER. — La cortisone dans le traitement de la sarcoïde. (*Diseases of the Chest.*, Chicago, juillet 1954, 26 : 1, pp. 221-228.) 64, p. 145.)
5. BOUCHET (C.) et DEBAIN (J.-J.). — Les manifestations oto-rhino-laryngologiques de la Maladie de Besnier-Boeck-Schaumann. (*A. d'Oto-laryngologie*, 1947,
6. BRUN (J.), VIALIER (J.) et PERRIN (L.-F.). — (*Revue Lyonnaise de Médecine*, mai 1953, T. 2, n° 5, p. 208 ou *J. Français de Méd. et Chir. Thoracique*, 1952, 6-3, p. 278-283.)
7. BRUSGAARD (E.). -- Sur la sarcoïde de BOECK. (Compte rendu du IV^e Congrès Scandinave de Dermatologie, Copenhague, 1919.)
8. CASTAIGNE (P.). Les diverses localisations de la Maladie de Besnier-Boeck-Schaumann. (*Revue du Praticien*, 11 fév. 1953, 3, n° 5, pp. 303-306.)
9. CLÉMENT (Cl.). — Contribution à l'étude des localisations nerveuses de la Maladie de B.B.S. (*Thèse Médecine*, Paris, 1955.)
10. CORMIA (F.E.), COSTELLO, BARKER. — L'isoniazide dans le traitement des affections dermatologiques. (*Arch. of. Dermat.*, nov. 1953, 68, n° 5, pp. 536-544.)
11. CORDONNIER (M.), DAVID, LAMBERT et DEBEER (P.). — Maladie de Besnier-Boeck-Schaumann. (*Société Médicale et Anat. Clin. de Lille*, séance du 16 juin 1954.)
12. COSTE (F.). — Critères et frontières du Besnier-Bœck-Schaumann. (*Société Française de Dermatologie et Syphiligraphie*, 1945, *Annales de Dermat. et Syphil.*, 1945, 5, pp. 6-75.)
13. COURTOIS (R.). Deux cas de B.B.S. (*Bulletin Société Clinique de Charleroi*, 1952, 3-1, pp. 24-31.)

14. CURTIS (A.-C.), TAYLOR (H.), GREKIN (R.-H.). — Sarcoïdis results of treatment with varying amounts of calciferol. (*J. Invest. Dermat.*, 1947, pp. 9-131.)
15. DAYRAS (J.-C.). — L'atteinte du système nerveux central dans la sarcoïdose. (A propos d'une observation anatomo-clinique.) (*Thèse*, Paris, 1957.)
16. DEGOS (L.), DERZANT (O.), CONTAMIN (F.), PERNOT (J. M.). — Maladie de B.B.S. avec manifestations oculaires et nerveuses centrales. (*Société française de Dermatologie et Syphiligraphie*, séance du 10 nov. 1955.)
17. DUPERRAT (A.), BASSET. — Effet de la cortisone sur les lésions cutanées, pulmonaires, osseuses du B.B.S. (*Société française de Dermatologie et Syphiligraphie*, séance du 30 avril 1953; — *La Semaine des Hôpitaux*, 14 juin 1953, n° 39, p. 1975.)
18. EDELSON (E.). — L'isoniazide dans le traitement de la sarcoïdose. (*J. Invest. Dermat.*, août 1953, 21, n° 2, pp. 71-74.)
19. ENGLE (R.-C.). — Sarcoïd and sarcoïdlike granulomas. — Study of 27 post mortem examination. (*Am. J. Path.*, janvier 1953, 29, pp. 53-69.)
20. GALDSTON (M.), WEISTENFELD (S.). — Effects of A.C.T.M. in chronic muc. diseases.
21. GRANDBOIS (J.). — Deux cas de sarcoïdose ou de maladie de B.B.S. (*Laval Médical*, 1949, 14, (3), pp. 303-318.)
22. GRAVESEN (P.-B.). — Lymphogranulomatosis benigna. (*Boerksch Kraukheit fur d. gas Fubeck Forsch*, 1942, pp. 211-213.)
23. GROBLI (C.-V.), RUBINSTEIN (P.) et HOWARD (A.). — Hormonothérapie stéroïde dans le traitement de la forme ganglio-pleuro-broncho-pulmonaire de la Maladie de B.B.S. (*Prensa Medica Argentina*, 17 mai 1957, XLIV, 20, 1509.)
24. HADIDA (E.) et TIMSIT (Ed.). — Efficacité de l'association isoniazide hydrocortisone (*Société française de Dermatologie et Syphil.*, séance du 12 janv. 1956.)
25. HAMANN. — Sarcoïde de Boeck des voies respiratoires supérieures. (*Dermat. Woch.*, 1942, 115, 888.)
26. HAREL (G. T.) — Sarcoïdose généralisée. Une étude clinique de 11 cas avec étude du sang et des facteurs étiologiques. (*Arch. Int. Méd.*, 1940, 65, pp. 1005-1034.)
27. HOYLE (C.), DAWSON (J.) et MATHER (G.). — Traitement de la sarcoïdose pulmonaire par la streptomycine et la cortisone. (*Lancet*, Londres, 26 mai 1955, 268: 6865, pp. 638-643.)
28. HUET et ROSSERT. — Forme tumorale endo-laryngée de la Maladie de B.B.S. (*Société laryng. des Hôpitaux Paris*, 20 avril 1942.)
29. HURRIEZ (G.) et DESMONS. — A propos de deux observations de Maladie de B.B.S. traitées par les hormones corticotropes. (*Bull. Soc. franç. Dermat. Syphil.*, Paris, nov.-déc. 1954, pp. 502-505.)
30. HVIDT. — Remarks on Boeck sarcoïd with special references the occurence on mucous membrans. (*Acta O.R.L.*, T 5, p. 87.)

31. ISRAEL (H.-L.) et JONES (M.). — Traitement par la cortisone de la sarcoïdose (*J. of the Amer. Ass.*, Chicago, 2 octobre 1954, 156, 5, pp. 461-466); — Le diagnostic de sarcoïdose. Référence particulière à la réaction de Kveim. (*Annales of int. Medecine*, Lancaster, déc. 1955, n° 43 — 6 — pp. 1269-1282.)
32. JACQUET-LAGRÈZE. — (*Thèse*, Paris, 43.)
33. JEAN GIRARD (Ch.). — Les formes neurologiques de la maladie de B.B.S. (*Thèse Médecine*, Paris, 1956.)
- 33 bis. — JEFFERSON (Michael). — Sarcoïdosis of the nervous système. (*Brain*, 1957, vol. 80, part IV, 223.)
34. JONES (M.), ISRAEL (H.-L.), DRATHMANN (M.-D.) et FRANCK (J.-H.). — Action de la cortisone dans la sarcoïdose. (*New England J. Med.*, 1951, 244.)
35. KISSMEYER (A.). — La Maladie de Boeck. (Masson, 1932.)
36. KLINGMULLER (V.). — Ueber lupus pernio. (*Arch. franç. Derm.*, 1907, 84, 323.)
37. KRAUSS. — Sarcoïdis as cause of pituitary syndrom. (*J. Lab. and Clin. Med.* 1942, 28, p. 140.)
38. LARSSON (L.-G.). — Nasopharyngeal lesions in sarcoïdosis (*Acta Radiol.*, nov. 1951, 36, n° 5, pp. 361-373.)
39. LEOVITZ (J. J.).
40. LIND SAY (P.-R.), PEERLMANN (H.-B.). — Sarcoïdo. of the upper respiratory tract (*An. O.R.L.*, juin 1951, 60, n° 2, pp. 549-566.)
41. LIVINGSTONE. — Sarcoïdosis of maxillary antrum. (*Journal of laryngology rhino. and otology*, Londres, juillet 1956.)
42. LOFGREN (S.). — La sarcoïdose pulmonaire primaire. II Evolution clinique et pronostic. (*Acta Med. Scand.*, 23 juin 1953, 145, n° 6, pp. 465-474.)
43. LOMHOLDT (S.). — Sur les lésions muqueuses dans les sarcoïdes. Douze cas de sarcoïdes de Boeck traitées à l'antileprol. (*Bulletin Société franç. Dermat.*, séance du 13 mai 1934.)
44. LOVELOCK (F.-J.) et STONES (D.-J.). — Traitement des sarcoïdes de Boeck par la cortisone (*J.A.M.A.*, 9 nov. 1951, 147, p. 930.)
45. MAUSS. — Cité par Pautrier.
46. MAYOUX (Marius). — Contribution à l'étude des manifestations neurologiques de la Maladie de B.B.S. (*Thèse*, Paris, 1953, 788.)
47. MARSHALL (J.). — Les effets de l'A.C.T.H. sur la sarcoïdose (*Medecine III*, Londres, février 1955, 9-2, p. 101.)
48. MÉRUEL (P.), BONNHOMME (R. E.), RUFFIC (R.), GARRIC (P.). — Une observation de B.B.S. (*Société de Médecine, Chirurgie, Pharmacie*, Toulouse, séance du 25 janv. 1955.)
49. MOREAU (C.). — La Maladie de B.B.S. (*Concours Médical*, 27 mars 1954, n° 76, 13, pp. 1275-1281.)

50. MUNYO (J.C.) et MALOSETTI (H.). — Sarcoidosis. B.B.S.'s disease. Pharyngo-laryngeal localisation as the primary clinical manifestation (*Annales O.R.L.*, Uruguay, 1955, 25, pp. 29-45.)
51. NICKERSON (D.A.). — Sarcôïde de Bœck. Rapport de 6 cas avec autopsie, (*Arch. Path. Lab. Méd.*, 1957, 24 pp. 19-29.)
52. NOVY. — Sarkoïd. (*Calif. et West. Med.*, juillet 1936, 45: 41.)
53. PAUTRIER. — Syndrome de Heerfordt et Maladie de B.B.S. (*Bulletin Soc. Méd. Hôpitaux Paris*, déc. 1957, 54, n° 2, p. 1608); — Maladie de Besnier-Boeck-Schaumann (Masson, 1940) et de nombreuses autres publications.
54. PIMPANEAU (L. C.). — Diagnostic des réticulopathies à localisations oculaires ou oto-rhino-laryngées. (*Thèse Médecine*, Paris, 1945, I.)
55. POE et DAVID. — Multiple benign sarcoïd of the upper respir. tract. (*Annals of otology, rhin. laryng.*, nov. 1942, 36, 740.)
56. POE et SEAGER. — Sarcoidosis of the upper respiratory tract. Report of a case with 10 years Clinical observations. (*Arch. of otolaryng.*, Chicago, 1950, 51, 3, 414.)
57. PORTMANN (G.) et HEYRAUD. — Sténose rhino-pharyngée et Maladie de B.B.S. (*J. de laryng.*, 1946, 558.)
58. POSNER. — Rapport de cas de sarcoïdose. (*Journal Pedi.* 1942, 20, pp. 486-495.)
59. REFFEN (O.). — La pathologie de la Maladie de B.B.S. Recherches sur la signification des corps étrangers des phospholipides.
60. REISNER (D.). — Bœck's sarcoïds and systematic sarcoïdo. (*Ann Rev. Tuberc.*, mai 1944, 49-437.)
61. RICKER (W.) et CLARK (M.). — Clinico-pathologic review of 300 cases including 22 autopsies. (*Am. J. Clin. Path.*, 1949, 19, 725.)
62. RILEY (E.-A.). — Sarcoïd. of Bœck (Revue de 52 cas). (*Am. Rev. Tub.*, 1950, 62 nn. 231-285.)
63. REYN (Axel). — Présentation de malades (Comptes rendus du XIV^e Congrès de Dermat. Syphil., Copenhague, 1930, p. 1217.)
64. RUBIN (H.-J.) et KLING (O.-H.). — Bœck's sarcoïd of the nasal vault. (*Am. J. of oto-rhino and laryng.*, Saint-Louis, 1948, 57, 1, 1083.)
65. SCHAUMANN (J.).
- Sur la nature du lympho-granulome bénin (*Acto Dermat. Vener.*, 1921, p. 409.)
 - Benign lymphogranuloma and its cutaneous manifestations. (*British Journ. of Dermat.*, 1924, p. 515.)
 - Etude anatomo-pathologique et histologique des localisations viscérales de la lymphogranulomatose bénigne. (Réunion Dermat. de Strasbourg. *Bull. Soc. Franç. de Dermat.*, 1933, p. 1167.)
 - Observations cliniques, bactériologiques et sérologiques pour servir à l'étiologie de la lymphogranulomatose bénigne. (Réunion Dermat. de Strasbourg. *Bull. Soc. française de Dermat.*, 1954, p. 1296.)

- Lymphogranulomatosis bénigne in the light of prolonged clinical observations and autopsy findings. (*British Journal of Dermat.*, 1936, p. 393.)
66. SEZARY (A.), RABUT (R.) et RICHET (G.). — Maladie de B.B.S. avec éléphantiasis — lésions nasales et nerveuses. (*Société Franç. Médicale des Hôpitaux Paris*, 28 févr. 1951.)
67. SIEBENMANN. — Lupus pernio der oberen Luftveit. (*Arch. of L.*, 1907, T. 19, p. 177.)
68. SILTZBACH. — Effects of cortison on sarcoïdis. (*Am. M. Medecine*, 1952.)
69. SMALL (M.). — Favorable response of sarcoïdo. to cortisone treatment (*J.A.M.A.*, nov. 1951, vol. 127, p. 932.)
70. STRANDBERG. — Contribution à la question de la clinique et de la pathologie de la sarcoïde de Boeck. (*Acta Dermat. Vénér.*, 1921, T. 2, p. 252.)
71. SULLIVAN (R.-D.), MAYOCK (R.-C.), JONES (R.), BEERMAN (H.). — L'injection locale à la diécortisone et de cortisone dans les lésions cutanées de la sarcoïd. (*M.A.M.A.*, 1953, 152, n° 4, pp. 308-312.)
72. SULZBERGER (H.-B.) et BAER (R.-C.). — (*Year book of dermat.*, 1952.)
73. TEPPER (R.). — Uvéo-parotidite. Syndrome de Heerfordt. (*Brit. Méd. M.*, 1947, 2, p. 1034.)
74. THIFERS (H.), DARGENT (M.) et PINET-COLOMB (O.) et KUENTZ (M.). — Maladie de B.B.S. avec déterminations pulmonaires et cutanées. Action thérapeutique immédiate de l'isoniazide. (*Bull. Soc. Franç. Derm. Méd.*, juin-1953. 60. n° 3. p. 297.)
75. TURIAF. — Le traitement ambulatoire par la cortisone buccale des formes pulmonaires de la sarcoïdose de B.B.S. (*Le Progrès Médical*, 24 nov. 1952. n° 22, p. 537.)
76. TURIAF et Coll. Sarcoïd. de B.B.S. — Diagnostic biologique et traitement. (*Revue du Praticien*, nov-déc. 1952 [suppl.], n° 6, p. 163.)
77. ULRICH. — (cité par PAUTRIER.)
78. VERSTRAETEN. — Etude physiologique de la Maladie de B.B.S. depuis le stade ganglionnaire jusqu'au stade pseudo-tumoral. (*Acta tuberculosa Belgica*, déc. 1954, 45-6, pp. 72-83.)
79. VILENSKI, BARA, CORBEIL et NETTER. — Un cas de Maladie de B.B.S. à manifestations cutanées et lobiales. (*Revue de Stomatologie*, T. 56, n° 7, pp. 514-516.)
80. WAINSTEIN (T.-A.). — Lympho granulomatose du pharynx. (*Vestnik O.R.L.* Moscou, 1956, n° 3, pp. 67-68.)
81. WILF.
82. WURM.
83. ZASLAWSKI. — De la question discutée de la nature intime de la sarcoïdose de Boeck et de son hormonothérapie (*Praxis Berne*, 5 janvier 1956, n° 45-1, pp. 8-13.)

TABLE DES MATIÈRES

INTRODUCTION	15
OBSERVATION	18
LÉSIONS AMYGDALIENNES	24
— Localisations amygdaliennes	24
— Etude anatomo-pathologique	25
— Rappels nosologiques	26
LOCALISATIONS AUX MUQUEUSES RHINO-PHARYNGO-LARYNGÉES	29
— Fréquence de ces localisations aux muqueuses rhino-pharyngo-laryngées	35
RÉPARTITION DES LÉSIONS	37
ETUDE CLINIQUE. — ASPECT MACROSCOPIQUE ET SIGNES CLINIQUES	39
— Fosses nasales	39
— Au niveau de la cavité buccale, du pharynx et du larynx	41
ETUDE ANATOMO-PATHOLOGIQUE	44
DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL ET POSITIF	45
TRAITEMENT	47
TRAITEMENT DE LA MALADIE DE BESNIER-BÖCK-SCHAUMANN EN GÉNÉRAL	49
— Conduite du traitement	50
ÉVOLUTION DES LÉSIONS BIOLOGIQUES SOUS INFLUENCE DU TRAITEMENT	53
TRAITEMENT DES LOCALISATIONS MUQUEUSES (RHINO-BUCCO-PHARYNGO-LARYNGÉES).	56
— Traitement médical	56
— Traitement chirurgical	57
— Roentgenthérapie	57
CONCLUSION	59
BIBLIOGRAPHIE	61

